

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

93

ANNÉE 1899

N°

THÈSE

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

Présentée et soutenue le Jeudi 7 Décembre 1899, à une heure

Par M. GRÉPINET (ALBERT)

ANCIEN ÉLÈVE LAURÉAT DE LA FACULTÉ LIBRE DE MÉDECINE DE LILLE

1893-94, 1895-96, MÉDAILLE DE BRONZE

1896-97, MÉDAILLE D'ARGENT

NÉ A HUMES (HAUTE-MARNE), LE 20 JUIN 1873

ÉTUDE SUR LA MALADIE DE LITTLE

Le Candidat répondra, en outre, aux questions qui lui seront adressées sur les différentes parties de l'enseignement médical.

Président : M. HUTINEL, Professeur.

Juges : { MM. CORNIL, Professeur.
MARFAN } *Agrégés.*
THOINOT }

LILLE

IMPRIMERIE H. MOREL, RUE NATIONALE, 77

1899

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1899

N°

THÈSE

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

Présentée et soutenue le Jeudi 7 Décembre 1899, à une heure

Par M. GRÉPINET (ALBERT)

ANCIEN ÉLÈVE LAURÉAT DE LA FACULTÉ LIBRE DE MÉDECINE DE LILLE

1893-94, 1895-96, MÉDAILLE DE BRONZE

1896-97, MÉDAILLE D'ARGENT

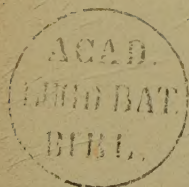
NÉ A HUMES (HAUTE-MARNE), LE 20 JUIN 1873

ETUDE SUR LA MALADIE DE LITTLE

Le Candidat répondra, en outre, aux questions qui lui seront adressées sur les différentes parties de l'enseignement médical.

Président : M. HUTINEL, Professeur.

Juges : { MM. CORNIL, Professeur.
MARFAN { Agrégés.
THOINOT }



LILLE

IMPRIMERIE H. MOREL, RUE NATIONALE, 77

1899

UNIVERSITÉ DE PARIS

FACULTÉ DE MÉDECINE

Doyen	M. BROUARDEL.
Professeurs	MM.
Anatomie.....	FARABEUF.
Physiologie.....	CH. RICHEL.
Physique médicale.....	GARIEL.
Chimie organique et chimie minérale.....	GAUTIER.
Histoire naturelle médicale.....	BLANCHARD.
Pathologie et thérapeutique générales.....	BOUCHARD.
Pathologie médicale.....	DEBOVE.
Pathologie chirurgicale.....	HUTINEL.
Anatomie pathologique.....	LANNELONGUE.
Histologie.....	CORNIL.
Opérations et appareils.....	MATHIAS DUVAL.
Pharmacologie et matière médicale.....	BERGER.
Thérapeutique.....	POUCHET.
Hygiène.....	LANDOUZY.
Médecine légale.....	PROUST.
Histoire de la médecine et de la chirurgie.....	BROUARDEL.
Pathologie comparée et expérimentale.....	BRISAUD.
	CHANTEMESSE.
Clinique médicale.....	POTAIN.
	JACCOUD.
	HAYEM.
	DIEULAFOY.
	GRANCHER.
Clinique des maladies des enfants.....	JOFFROY.
Clinique de pathologie mentale et des maladies de l'encéphale.....	FOURNIER.
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques.....	RAYMOND.
Clinique des maladies nerveuses.....	TERRIER.
Clinique chirurgicale.....	DUPLAY.
	LE DENTU.
	TILLAUX.
Clinique ophtalmologique.....	PANAS.
Clinique des voies urinaires.....	GUYON.
Clinique d'accouchements.....	BUDIN.
	PINARD.

Agrégés en exercice :

MM.	MM.	MM.	MM.
ACHARD.	DESGREZ.	LEJARS.	THIERY.
ALBARRAN.	DUPRÉ.	LEPAGE.	THIROLOIX.
ANDRÉ.	FAURE.	MARFAN.	THOINOT.
BONNAIRE.	GAUCHER.	MAUCLAIRE.	VAQUEZ.
BROCA (AUG.).	GILLES de la TOURETTE.	MENETRIER.	VARNIER.
BROCA (ANDRÉ).	HARTMANN.	MÉRY.	WALLICH.
CHARRIN.	LANGLOIS.	ROGER.	WALTHER.
CHASSEVANT.	LAUNOIS.	SEBILEAU.	WIDAL.
PIERRE DELBET.	LEGUEU.	TEISSIER.	WURTZ.

Chef des travaux anatomiques..... M. REIFFEL.

Secrétaire de la Faculté..... M. CH. PUPIN.

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'École a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A MON PÈRE ET A MA MÈRE

A MON FRÈRE

A MES PARENTS

A MES AMIS

A MON MEILLEUR AMI ÉMILE MASSART

A MONSIEUR LE PROFESSEUR BOUCHAUD

PROFESSEUR DE PATHOLOGIE INTERNE
A LA FACULTÉ LIBRE DE MÉDECINE DE LILLE
MÉDECIN-CHEF DE L'ASILE D'ALIÉNÉS DE LOMMELET (SAINT-ANDRÉ-LEZ-LILLE)

A MONSIEUR LE PROFESSEUR GUERMONPREZ

PROFESSEUR A LA FACULTÉ LIBRE DE MÉDECINE DE LILLE
MEMBRE CORRESPONDANT DE LA SOCIÉTÉ DE CHIRURGIE

A MONSIEUR LE PROFESSEUR ROGIE

PROFESSEUR D'ANATOMIE A LA FACULTÉ LIBRE DE MÉDECINE DE LILLE

A MON PRÉSIDENT DE THÈSE
MONSIEUR LE PROFESSEUR HUTINEL

PROFESSEUR DE PATHOLOGIE INTERNE A LA FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS
MÉDECIN DES ENFANTS-ASSISTÉS
MEMBRE DE L'ACADÉMIE DE MÉDECINE
CHEVALIER DE LA LÉGION D'HONNEUR

INTRODUCTION

Parmi les questions de Pathologie qui ont le plus attiré l'attention des auteurs modernes, on s'accorde à compter les maladies du système nerveux ; et ce n'est pas la moindre parmi les gloires de la science française contemporaine que celle qui consiste à sortir de la vague notion de myélite, qui nous avait été léguée par les auteurs de la première moitié du siècle.

L'un de nos plus précieux souvenirs d'études sera celui d'avoir été guidé dans ces chemins nouveaux et difficilement explorés, par la critique patiente, scientifique et judicieuse de notre maître, M. le professeur Bouchaud. Avec lui et dans des milieux divers, nous avons rencontré et suivi longtemps des cas suffisamment variés de cette maladie, nettement caractérisée par la dénomination de paraplégie spasmodique infantile.

A juste titre, elle porte le nom du chirurgien anglais Little ; mais plus d'un nom français trouverait sa place à côté de celui du définisseur, en raison des mérites variés de la précision, de la différenciation des caractères destinés à établir désormais

un type de mieux en mieux délimité dans les cadres de la pathologie.

Il n'est pas jusqu'au pronostic et au traitement, qui ne soient transformés par les recherches, les travaux et les observations des contemporains.

Nous avons vu que la guérison spontanée de la maladie de Little n'est pas si commune, si complète, si rassurante que l'ont affirmée plusieurs modernes. Un fait parmi d'autres nous permet d'établir la désillusion des optimistes, en même temps qu'il sert d'encouragement à ceux qui veulent tirer un sage parti de l'utilisation encore possible des membres supérieurs.

Depuis quatre ans, l'accord semble se faire, aussi bien du côté des chirurgiens que de la part des médecins. On n'en est plus au dilemme de l'infirmité résignée ou des opérations chirurgicales sanglantes. Nous avons vu, grâce à M. le professeur Guermonprez, que la mobilisation et le massage peuvent réellement donner les résultats annoncés par MM. Redard et et Bezançon, pour ne parler que de ceux-là.

Pour tous ces motifs, il nous a paru que l'étude la maladie de Little pouvait être reprise dans son ensemble, non pour en faire une sorte de refonte, — nous n'avons pas cette prétention, — mais bien pour indiquer l'importance et la valeur des recherches les plus récentes, qui semblent faire entrer cette notion de pathologie et de thérapeutique dans une phase peut-être définitive.

Nous ne nous dissimulons point les difficultés inhé-

rentes à l'étude d'un sujet encore plus controversé que nouveau. On en jugera sans peine en dépouillant les quelques indications de la synonymie.

Le syndrome de Little, en effet a été étiqueté diversement par les auteurs.

Heine, en 1840, a proposé la dénomination de *paraplegia spastica cereбрalis*.

Little, eu 1861, en publiant sa description demeurée classique, a préféré un autre nom composé, mais trop long : *congenital spastic rigidity of limbs*.

Erb a simplifié en disant : *paralysie spinale spasmodique*.

J. Charcot a préféré dire *tabes dorsal spasmodique* ; c'est le nom que conservent M. Pierre Marie et quelques auteurs de Paris, tandis que M. le professeur Paul Simon, de Nancy, adopte une variante : *tabes spasmodique infantile*.

Cependant, l'usage a prévalu ; et on dit plus communément *maladie de Little*, depuis que M. Pierre Marie paraît avoir pris l'initiative de cette expression, dans un article de la *France médicale* (Paris, avril 1891).

MM. P. Legendre et A. Broca emploient toute une définition : *rigidité généralisée congénitale d'origine cérébro-spinale*. (*Thérap. infantile*, Paris, 1894, 416.)

M. Marfan (*Presse médicale*, janvier 1894) décrit la *rigidité spasmodique congénitale*.

M. Ed. Lebrun (Congrès français de chirurgie, 1897) l'appelle *paralysie spasmodique congénitale*.

M. Verrier (Congrès de neurologie tenu à Bruxelles, 1894) en fait une *paralysie spasmodique infantile*.

M. le professeur Dieulafoy lui donne les noms de *diplégie spasmodique de l'enfance* ou *contracture paraplégique de l'enfance*.

Enfin, pour M. Brissaud, c'est une *paralysie bilatérale avec contracture*.

En ce qui nous concerne, nous tenons pour indispensable la précision du diagnostic, parce que c'est la seule base vraiment certaine du pronostic, la seule qui donne des indications thérapeutiques rationnelles, la seule qui donne l'autorité de la conscience pour prescrire et imposer un traitement, qui a l'inconvénient d'être long, assujettissant et parfois onéreux.

Pour ces motifs, nous adoptons l'entité morbide, telle que l'a formulée en termes précis, M. le professeur Brissaud. C'est elle que nous ont montrée MM. les professeurs Bouchaud et Guermonprez; nous en faisons la forme commune, nous voudrions dire classique.

Nos lecteurs voudront bien ne pas nous reprocher cette hardiesse, s'ils veulent bien tenir compte de la conviction profonde, qui s'est faite en notre esprit, après l'étude, la comparaison et la critique longtemps prolongées des nombreux documents publiés en France et à l'étranger sur la question dont nous faisons ainsi le sujet de notre thèse inaugurale. — Le premier chapitre est consacré à l'historique; — le second à la définition de la maladie de Little. — Dans le chapitre III, nous étudions l'étiologie. — Le chapitre IV est consacré à l'anatomie pathologique et à la pathogénie; — le chapitre V, à la description de la forme commune, — et le VI°, aux formes rares. —

Dans le chapitre VII, nous envisageons la question du diagnostic; — dans le chapitre VIII, nous jetons un coup d'œil sur le pronostic. — Enfin, nous avons cru bon d'insister sur les diverses ressources du traitement dans le dernier chapitre.

Avant d'entrer dans le cœur de notre sujet, il nous sera permis d'adresser l'hommage de notre respectueuse reconnaissance à tous nos Maîtres de la Faculté libre de médecine de Lille.

Pendant trois années, nous avons suivi assidûment la clinique des maladies nerveuses de M. le professeur Bouchaud. Nous ne saurions trop le remercier de la bienveillance avec laquelle il nous a toujours accueilli, et des enseignements qu'il nous a prodigués.

M. le professeur Guérmonprez nous a suggéré l'idée de notre thèse et nous a donné, sans compter, ses avis et ses conseils. Nous le prions de vouloir bien agréer l'expression de notre vive gratitude.

Merci également à M. le professeur Rogie qui, pendant le cours de nos études, a mis à notre disposition son laboratoire, pour nous permettre de compléter nos connaissances d'anatomie.

M. le Professeur Hutinel nous a fait un grand honneur en acceptant la présidence de notre thèse, nous le prions d'agréer l'hommage de notre respect et l'expression de notre reconnaissance.

HISTORIQUE

Deux auteurs français auraient signalé, les premiers, le syndrome nerveux, dont il est ici question ; mais ils ne l'ont pas décrit. L'un est Delpech (Jacques), le chirurgien de Montpellier, qui fut victime d'un assassinat, le 28 octobre 1832 ; son indication est perdue dans les deux volumes de son ouvrage (Paris, 1828-1829), *de l'orthomorphie par rapport à l'espèce humaine, ou recherches anatomico-pathologiques sur les causes, les moyens, de prévenir, ceux de guérir les principales difformités et sur les véritables fondements de l'art appelé orthopédique*. L'autre auteur s'est rendu célèbre par son esprit querelleur, porté à la polémique et même à la satire : c'est Nicolas Andry, né à Lyon en 1658, devenu docteur à Reims en 1693. On a trouvé l'indication de la maladie de Little dans un passage de son ouvrage intitulé : *Orthopédie, ou l'art de prévenir et de corriger dans les enfants les difformités du corps* (Paris, 1741 ;

deux volumes in-12, avec figures ; traduit en allemand 1744, in-8°) (1).

La première description a été publiée par Heine à Stuttgart, en 1840. *Beobacht; über Lähmungszustände der unteren Extremitäten.*

En 1861, le chirurgien anglais Little a fait paraître son mémoire dans les *Transactions of the obstetricale Society of London*. Il y donne un tableau complet et exact de la maladie, il détermine les conditions étiologiques les plus fréquentes.

Dans sa description, l'auteur signale l'hypertonie des quatre membres, du tronc et de la nuque ; il ajoute judicieusement que les extrémités supérieures sont moins atteintes que les inférieures. Il insiste sur le peu d'importance de la paralysie, par rapport à la rigidité. Parmi les autres symptômes, il range les troubles psychiques, tantôt médiocres, tantôt graves, allant parfois jusqu'à l'idiotie complète. Il décrit, en outre, une difficulté et une lenteur spéciales dans l'articulation des mots. Il décrit de même les mouvements choréiformes, qu'il n'hésite pas à ranger parmi les symptômes principaux et habituels de l'affection.

(1) Il est fâcheux qu'un auteur très moderne ait laissé subsister une erreur typographique relative à la date du livre de Nicolas Andry ; c'est 1741 et non pas 1841.

D'après l'auteur de la *Biographie Médicale* (Paris, 1844, II, 87), « les nations savantes ont fait beaucoup d'accueil à cet ouvrage de Nicolas Andry. L'auteur entre dans un grand détail sur les difformités du corps et il en propose la cure, tant par les règles du régime que par les bandages, les machines et quantité d'autres moyens propres à les guérir ou à les rendre plus supportables.

» Pour les bonnes choses qu'on y trouve, on passe volontiers sur les marques que ce médecin y a laissées de sa crédulité. »

Little fait un rapprochement entre cet ensemble symptomatique et les circonstances étiologiques de la naissance avant terme et des accouchements laborieux. Il admet que ce sont des causes d'hémorrhagies méningées ou capillaires cérébrales, sans que toutefois la naissance difficile soit l'unique cause de ces accidents. Enfin, le même auteur démontre que le processus morbide, dont il donne la description, est susceptible d'amélioration, surtout dans les membres supérieurs. Il est donc vrai de le dire, ce mémoire « contient en germe tout ce qui a été dit depuis ; aussi est-ce avec raison que le nom de Little a été attaché au syndrome en question ». (Paul Simon).

Viennent ensuite les travaux de Srohmeyer, de Busch, d'Adams, qui confirment le mémoire de Little.

En 1875, Erb et Charcot, à quelques mois d'intervalle, décrivent une maladie spinale spâsmodique de l'adulte, celui-ci avec le substantif *tabes*, celui-là avec le mot *paralyisie*. Tous deux insistent sur la parésie des membres inférieurs avec exagération des réflexes tendineux, sans aucun trouble de la sensibilité. A part certaines réserves de J. M. Charcot, tous deux attribuent le syndrome à une dégénérescence primitive des cordons antéro-latéraux..... On attend les autopsies ; et on trouve des lésions autres que celles des localisations annoncées. « La nouvelle entité morbide n'a pas résisté au contrôle de l'anatomie pathologique. » (Prof. Paul Simon, de Nancy). Elle a dû, selon le mot de M. Pierre Marie, « être rayée des cadres nosologiques. »

Ce qui reste de ces descriptions, c'est ce qui se rapporte aux enfants, et qui a été expressément distingué par Erb et Charcot, puis par Scœligmüller, par d'Espine et Picot, et par d'autres : c'est encore le type décrit par Little.

Une controverse est intervenue sur une question de répartition proportionnelle. Il est admis que l'encéphale et la moelle épinière sont tous deux en cause dans la maladie. Mais lequel des deux centres nerveux est intéressé plus profondément que l'autre ? — Scœligmüller, Foerster, Rupprecht, Naef, admettent que la moelle est altérée dans tous les cas compliqués. — Ross, Volters, Oston Feer sont d'avis que, toujours, il y a simultanément des lésions du cerveau et des lésions de la moelle épinière. « Cette dernière opinion a définitivement prévalu », d'après M. le prof. Paul Simon. C'est aussi l'avis de M. Pierre Marie, qui tient la maladie de Little pour « un arrêt de développement d'un système cérébro-médullaire. » D'après lui, il « serait préférable de traiter de cette maladie à propos des affections du cerveau » ; c'est une façon catégorique d'affirmer que les lésions cérébrales sont plus que des complications : elles sont de l'essence même de la maladie de Little. Plus tard, le même auteur est moins éloigné d'admettre qu'il existe un type de la maladie avec « lésion exclusivement spinale. »

D'autres travaux sont ensuite publiés par Sachs, Freud, Pierre Marie, Rosenthal (thèse de Lyon 1892), Lannois (*Revue de Médecine*, 1893).

En 1893, un nouveau type est décrit ; il est tout dif-

férent du type primitif, se rapportant à des cas non isolés et de forme congénitale : c'est la forme familiale.

L. Newmark en décrit une série dans l'*American Journal of medical sciences*, (avril 1893); Strümpell en rapporte une autre dans le *Deutsche Zeitschrift für Nervenheil.*; Freud fait de même dans le *Neurol. centralblatt*. Plusieurs individus d'une même famille présentent la rigidité spasmodique des membres; et les symptômes apparaissent seulement à l'époque de la puberté ou dans l'âge adulte.

Plus tard, en 1895, M. Hartemañn écrit à Nancy sa thèse sur la question.

Plus récemment encore, on publie quelques faits disséminés sur le traitement; mais il demeure encore difficile de préciser exactement ce qu'est la maladie de Little, ce que sont ses affinités, son étendue, ses limites. Chacun les a interprétées à sa façon; et les interprétations se sont trouvées très différentes, parfois même contradictoires.

Au XI^e Congrès français de chirurgie (23 octobre 1897), M. Ed. Lebrun, chirurgien de l'hospice Fernand Kégeljan à Namur, a présenté une « contribution à l'étude du traitement chirurgical de la maladie de Little. (*Comptes-rendus du Congrès, page 701.*)

Au XII^e Congrès, MM. Paul Redard et Paul Bezançon, de Paris ont fait une autre communication sur le « traitement chirurgical et orthopédique de la maladie de Little. » (22 octobre 1898. *Comptes-rendus du Congrès, page 596.*)

Enfin, tout récemment, M. Roux écrit sa thèse sur le

« traitement chirurgical et orthopédique de la maladie de Little », et M. Maurice Lebeuf prend comme sujet le « traitement de la maladie de Little par le massage et la mobilisation. » M. Amieux écrit sa thèse « sur quelques cas d'affections spasmo-paralytiques datant de l'enfance. »

La multiplicité des articles récents, qui s'accumulent dans la presse médicale, indique assez combien la question est d'actualité.

DÉFINITION

D'après M. Pierre Marie (*Traité de médecine*, Paris, 1894, VI, 457), « le nom de tabes dorsal spasmodique a été créé par Charcot en 1875 et appliqué par lui à une affection consistant en une paralysie spasmodique des membres, et surtout des membres inférieurs. Cette affection devait reconnaître pour cause une lésion primitive de la portion intra-médullaire des faisceaux pyramidaux. Quelques mois auparavant, une description du même type morbide avait été faite par Erb, qui lui donnait le nom de paralysie spinale spasmodique. Dans l'esprit de ces auteurs, il s'agissait là d'une affection survenant chez des adultes. — Malheureusement, la plupart des autopsies faites chez des individus de cette catégorie, chez lesquels le diagnostic de tabes spasmodique avait été porté, ont montré qu'il s'agissait d'une lésion tout autre : sclérose en plaques, myélite transverse, etc..... Actuellement, il semble donc que le tabes dorsal spasmodique, en tant que sclérose primitive des faisceaux pyramidaux *survenant chez les adultes*, doit être rayé des cadres nosologiques.

» Au contraire, il existe une *affection d'origine congénitale*, qui répond parfaitement à la description du tabes dorsal spasmodique et peut sans inconvénient être désignée sous ce nom. » (Pierre Marie, *Tr. méd.*, vi, 457.)

Plus récemment, M. Pierre Marie assigne à la maladie de Little l'arrêt de développement du faisceau pyramidal, ou sa dégénérescence ; pour l'étiologie, il incrimine la naissance avant terme, sans qu'il soit besoin d'y ajouter les difficultés de l'accouchement.

M. Pierre Marie assigne des limites, nettement restrictives, pour définir ce qu'est la maladie de Little, le vrai tabes spasmodique infantile. — C'est à côté, qu'il range des états pathologiques très analogues, mais néanmoins très indépendants : on y trouve bien un symptôme commun, la rigidité plus ou moins généralisée ; mais il y a, en plus, des troubles intellectuels et des convulsions, dont l'étiologie et l'anatomie pathologique sont absolument différentes. (*Leçons sur les maladies de la moelle* ; Paris, 1892.)

M. le professeur Brissaud n'est pas moins limitatif.

Il définit la maladie de Little en termes concrets. (*Semaine médicale*, Paris 1894) : « C'est une paraplégie spasmodique congénitale des quatre membres, plus prononcée aux membres inférieurs, appartenant en propre aux enfants nés avant terme ; caractérisée par l'état spasmodique plus que par la paralysie ; ne se compliquant jamais, ni de phénomènes convulsifs, ni de troubles intellectuels et susceptible, sinon d'une guérison complète, du moins d'une amélioration progressive. »

M. le professeur Brissaud admet qu'il existe une étroite analogie entre la rigidité spasmodique généralisée d'une part et la véritable maladie de Little d'autre part : celle-ci se distingue par son caractère plus bénin et par sa prépondérance aux extrémités inférieures. Il admet, dans une certaine mesure, la part étiologique du travail laborieux et celle de la naissance avant terme. — Le même auteur exclut complètement du cadre de la maladie de Little : — l'athétose double, — la chorée congénitale, — et l'hémiplégie spasmodique bilatérale.

Au *Congrès de neurologie de Bruxelles*, en 1897, M. Verrier soutient la théorie de M. le professeur Raymond pour le diagnostic clinique de la maladie de Little, au moyen de quatre éléments : 1° état spasmodique limité aux membres inférieurs ; — 2° troubles de la sensibilité avec anesthésie dissociée ; — 3° troubles du côté des sphincters ; — 4° naissance en état d'asphyxie par suite des difficultés de l'accouchement.

M. Verrier le reconnaît tout aussitôt : ce syndrome ne répond pas à une entité de lésion anatomique. On a souvent pris d'autres affections spasmo-paralytiques de l'enfance pour la véritable maladie de Little.

M. le professeur Van Gehuchten (de Louvain) a, tout aussitôt, exprimé le regret qu'on ait confondu dans un même groupe toutes les affections de paralysie spasmodique infantile. Il demande qu'on les différencie selon la cause : accouchement à terme et laborieux, accouchement avant terme et sans peine.

Comme M. le prof. Paul Simon (de Nancy), nous

adoptons la conception de Little. La maladie qui porte ce nom est « *une affection congénitale, caractérisée principalement par une pseudo-paralysie spasmodique généralisée, ou à forme paraplégique, capable de se compliquer de troubles intellectuels, de convulsions et de mouvements choréo-athétosiques.* » La définition, formulée en ces termes, est volontairement restrictive ; c'est celle de la forme type, ou *forme ordinaire* de la maladie de Little.

A côté de celle-là, qui est la principale, il y a les formes moins communes, que nous qualifierons (par comparaison) *formes rares* de la maladie.

ÉTIOLOGIE

Les causes attribuées à la maladie de Little sont assez nombreuses : quelques-unes, telles que les grossesses répétées, la frayeur, les chagrins, les irritations, les traumatismes de la mère, ont été souvent invoquées, faute d'influences plus positives et ne paraissent pas suffisamment démontrées. — Au contraire on note la fréquence de la maladie chez les enfants nés, soit avant terme, soit à terme, après un accouchement laborieux et venus en état d'asphyxie. On peut y ajouter la naissance gémellaire, les jumeaux pouvant être comparés à des enfants nés prématurément et naissant d'ailleurs souvent avant le terme normal (Lannois).

La naissance avant terme et l'asphyxie à la naissance ont ordinairement une expression clinique différente. Ainsi, parmi les cas dus à un accouchement prématuré, le plus grand nombre réalise le type de la rigidité paraplégique, tandis que, dans la naissance laborieuse ou asphyxique, il se produit une rigidité généralisée.

D'autre part, dans 82 pour 100 des cas purs, c'est-à-dire de ceux où il n'existe, ni troubles intellectuels, ni convulsions, c'est la naissance avant terme qui est en cause; l'accouchement laborieux entraîne au contraire, le plus souvent, des formes compliquées de manifestations cérébrales (Feer).

Tout ceci n'a rien d'absolument constant, car la rigidité généralisée peut succéder aussi à la naissance avant terme; la paralysie spasmodique a été plusieurs fois observée à la suite d'accouchements laborieux (Rosenthal); enfin, d'autre part, la naissance avant terme se rencontre dans 17 pour 100 des cas compliqués.

D'ailleurs, si on réfléchit que beaucoup d'enfants nés avant terme, ou en état d'asphyxie, se développent régulièrement et sans présenter aucune anomalie et d'autre part, que l'étiologie manque dans un tiers des cas de tabes spasmodique infantile (Rosenthal), on est en droit de se demander s'il ne faut pas faire intervenir d'autres facteurs, capables peut-être de provoquer l'accouchement avant terme, mais en tout cas d'amoinrir la résistance du fœtus et de le rendre plus facilement vulnérable.

Quelques auteurs (A. Money, Ankle) ont incriminé la syphilis. A ce propos, voici l'opinion qu'émet M. le prof. Fournier, dans son ouvrage sur les affections para-syphilitiques : « Étiologiquement, la maladie de Little était restée inexplicable jusqu'ici. C'était vraiment se payer de mots que de la rapporter à la naissance avant terme, aux difficultés de l'accouchement,

à des maladies inflammatoires du fœtus, etc. Mais voici, actuellement, que la syphilis semble devoir entrer en cause comme origine possible, voire certaine, pour quelques cas du moins, de cette curieuse affection ».

M. le professeur Brissaud ne partage pas complètement cette opinion : « Je ne nie pas, dit-il, que la syphilis exerce parfois une influence étiologique et je concède qu'elle peut être immense ; un certain nombre de cas publiés par T. Simon, Gamuel Sée, Gaudard, Moncorvo, Jendrassik et Marie le démontrent amplement. Mais je ne devine ni pourquoi ni comment on se paye de mots en attribuant la maladie de Little à l'accouchement avant terme, même quand la syphilis est absente. Bien plus, je dirai que, si la syphilis est une cause importante des accouchements avant terme, la maladie de Little peut être le fait de l'accouchement avant terme, et nullement de la syphilis. A lui tout seul, l'accouchement prématuré suffit à faire une maladie de Little ». (*Leçons sur les maladies nerveuses*, 1893-94, page 117).

A l'appui de cette dernière opinion, on peut ajouter que dans les 179 cas réunis par Naef et Feer, il n'est pas fait mention de la syphilis. Rosenthal et Freud n'en parlent pas davantage.

Il est rare que la maladie de Little soit provoquée par des causes extra-utérines. Il faut citer parmi celles-ci : en premier lieu les maladies infectieuses, les fièvres éruptives ; puis les pachyméningites, les méningo-encéphalites, les encéphalites chroniques, les

traumatismes. La plupart du temps, ces causes amènent l'hémiplégie spasmodique uni ou bi-latérale, dont les caractères sont notablement différents.

Bourneville et Sœligmüller ont signalé la consanguinité des parents. Hartemann y revient dans sa thèse et cite à l'appui le cas d'une enfant atteinte de rigidité généralisée dont les parents, bien portants, étaient cousins germains. P. Simon a observé, lui aussi, un cas de rigidité généralisée chez un enfant né à terme et dans des conditions normales.

L'hérédité nerveuse enfin, paraît jouer un rôle dans l'étiologie de la maladie de Little; et, dans certains cas, l'on a vu la maladie se manifester sous la forme héréditaire directe ou sous la forme familiale (1). C'est ainsi que Pelizäus, qui, le premier, a relaté des faits de ce genre (Arch. f. Psychiatrie xvi, 1885), publia l'observation de cinq cas de paraplégie spasmodique se rapportant à trois générations. Pour ce qui regarde la seconde forme, Schultze rapporte l'histoire (Deutsche med. Woch., 1889) de trois frères atteints de paraplégie spasmodique. Tous, il est vrai, étaient nés à la suite d'un accouchement laborieux, ce qui est conforme à l'étiologie de Little. Mais il faut bien avouer qu'un grand nombre de naissances difficiles ne sont pas suivies de maladie nerveuse de l'enfant; et il faudrait un bien grand hasard pour que, chez les trois frères,

(1) La forme familiale a été décrite par Lorrain sous le nom de *paraplégie spasmodique familiale*. Elle offre certains caractères particuliers qui permettent de la différencier du syndrome de Little. (Voir au chapitre : *Du diagnostic*.)

elle ait produit seule une affection identiquement la même.

L'hérédité indirecte ou de transformation semble assez fréquente. — Dans les formes purement spasmodiques, Rupprecht signale un cas de paralysie chez le père ; d'Espine et Picot, Wolters, notent l'épilepsie ; Fœrster, l'imbécillité ; Feer, l'aliénation chez les deux cousins ; Ruhle, la sclérose en plaques chez la mère. — Dans les formes compliquées d'athétose, on a signalé différentes affections, l'hystérie (Richardière, Huet et Charcot, Massalongo), l'épilepsie (Dreschfeld, Mœbius, Pollak, Bourneville et Pilliet), les convulsions, l'aliénation mentale, la démence sénile, l'apoplexie, le rhumatisme.

En somme, si nous résumons ce qui vient d'être dit sur l'étiologie de la maladie de Little, nous voyons que celle-ci survient dans presque tous les cas à la suite d'une naissance avant terme, ou d'un accouchement laborieux avec état asphyxique du nouveau-né. D'autre part, la résistance de ce dernier est souvent amoindrie, tantôt par une hérédité nerveuse lourdement chargée, tantôt par la syphilis ou l'alcoolisme des parents, et la sénilité.

ANATOMIE PATHOLOGIQUE & PATHOGÉNIE

C'est la contracture qui constitue le phénomène prédominant de la maladie de Little; elle est presque l'unique symptôme des formes simples; dans les formes compliquées, il s'y ajoute des mouvements choréo-athétosiques, des convulsions, des troubles psychiques; mais elle reste le trait d'union de ces différentes formes, en apparence disparates.

Quelle en est la cause? pourquoi est-elle plus marquée dans les membres inférieurs? comment peut-elle se concilier avec l'absence de paralysie? telles sont les différentes questions que nous devons examiner. (Paul Simon, *Traité des maladies de l'enfance*).

Suivant l'expression de M. Pierre Marie, la cellule des cornes antérieures est une « machine sous pression », soumise à l'action de deux forces opposées, qui s'annulent à l'état normal : une influence excitatrice qui arriverait par les cordons postérieurs, une influence frénatrice qui serait transmise aux cellules des cornes antérieures par les faisceaux pyramidaux. Toutes les fois

que ce dernier faisceau est lésé, il en résulte une insuffisance ou un défaut de l'action frénatrice des centres psycho-moteurs sur les réflexes spinaux ; le tonus musculaire, qui est le résultat d'un réflexe, s'exagère, et la rigidité spasmodique s'établit. L'exagération des réflexes et le clonus du pied trahissent aussi ce défaut d'inhibition du cerveau sur les réflexes spinaux. L'instabilité motrice, qui accompagne quelquefois la contraction (qu'elle se présente sous forme de chorée, d'athétose ou sous forme de tremblement), est encore mal expliquée. On sait d'une manière générale qu'elle peut être produite par toute altération des fibres du faisceau pyramidal, en un point quelconque de leur trajet, de l'écorce cérébrale aux cellules des cornes antérieures de la moelle, à la condition que cette altération ne soit pas complètement destructive. On ne doit donc pas être surpris de trouver cette instabilité motrice associée à la rigidité spasmodique.

Mais quelles sont les lésions cérébrales capables de retentir sur le faisceau pyramidal ? Les autopsies ont démontré que, dans la maladie de Little, les lésions cérébrales sont presque constantes ; mais elles ont montré en même temps que ces lésions sont de nature très variée. Il faut reconnaître d'ailleurs que presque toutes ont été faites dans des conditions défavorables à l'interprétation ; elles ont porté sur des sujets âgés et atteints de la forme qui s'accompagne de troubles intellectuels et de convulsions habituelles. Dans ces conditions, les lésions cérébrales sont diffuses, et il n'est pas possible de rechercher une localisation ;

en raison de leur ancienneté, elles apparaissent comme des vestiges, des reliquats d'une altération primitive, qui elle-même, a disparu. Ainsi, on rencontre des cicatrices scléreuses ou calcifiées du cerveau, des adhérences méningées et des traces d'anciens hématomes, des foyers de ramollissement, de la sclérose lobaire, des kystes, de la porencéphalie (1).

On ne peut donc que faire des hypothèses sur la nature de la lésion primitive.

Si l'on s'en rapporte à certains faits, tels que ceux de Sara Mac Nutt et de Railton, on est porté à penser que cette lésion initiale est fréquemment une *hémorragie méningée sous-arachnoïdienne*, se faisant spécialement au niveau de la convexité des hémisphères cérébraux, des deux côtés de la scissure interhémisphérique, au-dessus et autour de chacune des scissures de Rolando. Ces hémorragies ont souvent pour cause, soit un traumatisme obstétrical, soit un accident de l'accouchement ayant entraîné l'asphyxie du nouveau né ; on retrouve assez souvent, en effet, à l'origine : une application de forceps, des

(1) Nous n'avons pas eu la bonne fortune de trouver la relation d'une autopsie d'un cas de maladie de Little avec utilisation des mouvements des membres inférieurs.

Nous laissons à ceux qui nous suivront, le soin de rechercher, dans les centres nerveux, quel peut être le processus de compensation, qui fait office de centre, alors que les faisceaux pyramidaux se trouvent non existants par arrêt de développement. On comprend que les faits de cette nature soient encore trop récents et que l'attention n'ait pas été attirée sur ces derniers. L'avenir y découvrira peut-être quelques-unes de ces données thérapeutiques tant de fois établies sur les notions de l'anatomie pathologique.

circulaires du cordon, une procidence du cordon, un travail très long. Sara Mac Nutt a remarqué que les accouchements par le siège favorisent particulièrement la production des hémorrhagies méningées de la convexité. (*Marfan, Presse Médicale* 1894, pages 10 et 11).

Pour M. Brissaud (qui n'admet dans la maladie de Little que la rigidité paraplégique sans complication de troubles intellectuels ni de phénomènes convulsifs), la cause de beaucoup la plus commune est la naissance avant terme, amenant, comme conséquence, un *arrêt de développement du faisceau pyramidal*. D'après lui, l'accouchement avant terme semble arrêter ou retarder considérablement les fonctions essentielles du fœtus, qui sont avant tout des fonctions d'évolution. « Lorsque l'enfant naît à terme, il est complet, il est prêt pour la vie. Lorsqu'il naît avant terme, il n'a plus, pour parfaire son évolution, cette suractivité trophique qui est le propre de la vie fœtale. Il va s'accroître suivant les procédés de la vie au grand jour, qui, relativement à ceux de la vie utérine, sont d'une intensité infiniment moindre. Or, vous n'ignorez pas que c'est pendant les dernières semaines de la vie utérine, que le cerveau parachève son développement. C'est pendant ces dernières semaines, que s'établit la grande anastomose cortico-spinale, qui représentera plus tard le faisceau pyramidal, c'est-à-dire le faisceau des mouvements volontaires. L'enfant, qui voit la lumière à six mois, perd du coup tous les privilèges du fœtus : on a beau l'envelopper dans du coton, l'enfermer dans une

couveuse à température de matrice;... tout cet ingénieux artifice est bien imparfait à côté des ressources de la nature ! Bref, le faisceau pyramidal, le dernier qui reste à naître, n'existe pas au moment de la naissance. Il ne lui fallait, dans le sein maternel, que trois ou quatre semaines pour être complet; il lui faudra, au dehors, des mois et des années pour aboutir à une maturité, qui peut-être ne sera jamais parfaite. A la place que devaient occuper dans la moelle épinière les fibres volontaires du faisceau pyramidal, il n'y aura qu'une traînée de névroglie inerte, sans autorité sur les cornes antérieures ! » Et plus loin, le même auteur ajoute : « Je me hâte de dire que l'arrêt de développement du faisceau pyramidal n'est pas toujours définitif. Et, si je puis me servir ici d'une comparaison, je vous dirai que le développement commencé pendant la vie fœtale, a, en quelque sorte, une vitesse acquise, grâce à laquelle il se poursuit en dehors du sein maternel. Mais ce n'est qu'une vitesse acquise; et, l'impulsion constante de la nutrition placentaire faisant défaut, l'accroissement ne peut plus se compléter qu'avec une extrême lenteur. Aussi, les chances de guérison ou d'amélioration sont-elles d'autant plus précaires, que l'accouchement a été plus prématuré. Chez un enfant né à six mois, par exemple, le retard ne sera jamais entièrement regagné ». (E. Brissaud, *Leçons sur les maladies nerveuses*, 1893-1894, pages 118-119.)

Cette théorie de l'agénésie du faisceau pyramidal a été soutenue également par MM. Marie et Van Gehuchten. Ce dernier, à l'examen de la moëlle d'un enfant né an

septième mois et qui avait vécu un jour, a constaté l'absence complète des fibres pyramidales, cylindraxes compris, sur toute la hauteur du neurone, tandis que les hémisphères cérébraux étaient normalement développés ; il en était de même des faisceaux pyramidaux, dans leur trajet encéphalique, depuis l'écorce grise jusqu'au bulbe.

Comme on le voit, c'est le faisceau pyramidal, qui serait toujours en cause ; soit qu'il s'agisse d'une altération des fibres consécutive à une lésion de leur centre trophique : les cellules de la région rolandique ; soit qu'il s'agisse d'un arrêt de développement dû à une naissance prématurée.

Cependant, il faut l'avouer, des objections très sérieuses ont été faites à ces deux ordres de causes. En effet, la symptomatologie de la maladie de Little peut se trouver réalisée sans qu'il y ait aucune lésion des faisceaux pyramidaux. Il importe de rappeler à cet égard plusieurs faits connus.

1° Une observation de Railton (1), qui peut se résumer en ces quelques mots : Un enfant venu au monde en état d'asphyxie, à la suite d'un accouchement laborieux, présentait une contracture légère des quatre membres. Sous l'influence du moindre attouchement de la peau, il se produisait un véritable accès de rigidité généralisée ; de même, quand on mettait l'enfant debout, ses muscles devenaient rigides. A l'autopsie de cet enfant, les faisceaux pyramidaux ont été

(1) Railton. Birth palsy. (Brit. Med. Journ., 27 fév. 1892, p. 441)

trouvés dans un état normal, l'examen histologique ayant été négatif.

2° Une observation de Dejerine(a), laquelle est extrêmement remarquable. Le malade, âgé de 75 ans, était atteint de paralysie spasmodique avec exagération des réflexes tendineux et avec intégrité de la sensibilité des sphincters. Rien d'anormal n'existait aux membres supérieurs, ni à la face. La parole était normale, l'intelligence très développée. Le sujet était né à terme, et n'avait commencé à marcher que très tard.

A l'autopsie, on a trouvé une double porencéphalie, occupant la région rolandique de chaque hémisphère et pénétrant dans le ventricule latéral. Sur les coupes sériees, il n'y avait *pas de faisceaux dégénérés*; mais peut-être une certaine agénésie du faisceau pyramidal.

Rapprochons de ces faits ceux de MM. Philippe et Cestan, qui, dans le cas de contracture spasmodique, vraie, permanente, avec prédominance des accidents au niveau des membres inférieurs, exagération des réflexes tendieux, etc., ont trouvé le faisceau pyramidal au niveau du bulbe et de la moelle, absolument normal et ne présentant ni sclérose, ni agénésie. On sait, ajoutent ces mêmes auteurs, qu'on a récemment attribué la contracture spasmodique infantile à une lésion du faisceau pyramidal. Les faits que nous venons de rapporter sont peu favorables à cette théorie; et nous croyons, comme l'avait déjà indiqué

(1) Dejerine. De l'hémiplégie spasmodique cérébrale. (Bulletin médical, 13 janvier 1895).

Charcot en 1876, que la lésion essentielle de la contraction spasmodique infantile doit plutôt être cherchée du côté des cellules ganglionnaires des cornes antérieures de la moelle (1).

D'autre part, si l'on examine le fait de la naissance avant terme, une première objection s'offre à l'esprit. Est-ce que tous les enfants nés avant terme, nés avant que soit achevé le développement des faisceaux pyramidaux, présentent de la rigidité spasmodique ? Non, c'est presque tout le contraire. — En second lieu, qu'est-ce que vient faire l'arrêt de développement des faisceaux pyramidaux, dans les cas où la rigidité spasmodique en rapport avec des lésions ou des accidents congénitaux se montre une année au plus tôt après la naissance ? (Raymond, Cliniques des maladies du système nerveux, 3^e série.)

En l'absence de documents vraiment positifs, il est difficile de répondre à ces objections. Voici ce que dit à ce propos le M. prof. P. Simon, dans son article du traité des maladies de l'enfance : « Il faut d'abord remarquer que la rigidité n'est pas, à proprement parler, un phénomène pathologique ; elle existe normalement dans une certaine mesure chez le nouveau-né, où on peut la considérer comme l'expression d'un état fœtal de l'innervation, qui n'a pas encore atteint son développement complet (Anton). On conçoit aisément que cette rigidité, loin de tendre à disparaître, s'accroît au contraire davantage, si le cerveau ne se

(1) *Semaine médicale*, Paris, 22 décembre 1897, pages 473-474.

développe pas ou se développe mal et, par suite, ne peut remplir son rôle d'arrêt sur l'innervation spinale (Rosenthal). On doit donc considérer la rigidité spasmodique comme le signe d'un retard dans le développement du cerveau; et ici, le faisceau pyramidal aura d'autant plus à souffrir, qu'il est moins avancé que les autres parties du cerveau. Mais, si on rapproche des troubles de la motilité l'état arriéré de l'intelligence et du langage articulé, qui s'observe, (même dans les formes simples de la maladie de Little), on sera contraint d'admettre que cet arrêt de développement ne se borne pas aux fibres pyramidales, mais qu'il doit porter aussi sur l'écorce, qui, pour n'être pas altérée toujours morphologiquement, peut, néanmoins, être frappée d'inhibition et atteinte dans son fonctionnement régulier. Dans cette théorie, l'influence étiologique du traumatisme et de l'asphyxie à la naissance, de même que celle des maladies fœtales, est facile à saisir; celle de la naissance avant terme est peut-être moins certaine. Quand on songe que les enfants atteints d'une malformation cérébrale naissent souvent prématurément, et, d'autre part, que beaucoup d'enfants nés avant terme se développent d'une façon parfaitement normale, on est en droit de se demander s'il ne faut pas faire intervenir dans ces cas quelque-une de ces tares héréditaires, qui jouent, comme on sait, un rôle si important dans la genèse des affections du système nerveux. »

La maladie de Little consisterait donc essentiellement en un *arrêt de développement du cerveau*,

principalement du faisceau pyramidal ; cet arrêt de développement pourrait être, dans certains cas, primitif et autonome (accouchement prématuré), plus souvent il serait consécutif à une lésion traumatique ou inflammatoire du cerveau, qui, outre son effet destructif propre, serait capable d'exercer une action suspensive sur l'évolution et le fonctionnement des territoires avoisinants ; et c'est ainsi que le même syndrome clinique pourrait résulter de lésions anatomiques diverses, comme celles que l'on a rencontrées dans les quelques autopsies qui ont été pratiquées.

Passons à la seconde question : *pourquoi la contracture est-elle plus marquée aux membres inférieurs* ? Les fibres des faisceaux pyramidaux destinées aux membres inférieurs proviennent du lobule paracentral, qui est de tous les départements corticaux, le plus mal irrigué. C'est à ce niveau, que le sang subit, du fait de la pesanteur, le maximum de ralentissement. C'est là également, que le réseau veineux est le plus développé : c'est la zone des grands lacs veineux. Si la circulation corticale est plus lente au lobule paracentral que dans tous les autres points de la zone rolandique, il semble que cela suffit pour expliquer le plus grand retard du développement des fibres pyramidales destinées au membre inférieur (Brissaud). On sait d'autre part que les hémorragies méningées, d'origine obstétricale, ont leur maximum vers la ligne médiane, à la partie supérieure des circonvolutions motrices : ici encore le lobule paracentral est davantage intéressé.

Quand à la faible importance de la paralysie par rapport à la rigidité, elle est plus difficile à interpréter. On peut l'expliquer par la suspension de l'influence cérébrale sur les centres médullaires, et par la persistance de l'innervation spinale des muscles ; mais cette hypothèse n'est pas démontrée. (P. Simon).

CONSIDÉRATIONS GÉNÉRALES

D'après M. le professeur Brissaud, quelle que soit la forme anatomo-pathologique de l'encéphalopathie infantile, l'évolution générale des symptômes est toujours à peu près la même. Des accidents aigus, agitation, fièvre, vomissements, convulsions, apparaissent dès la naissance, ou au cours de la première enfance. A cette phase aiguë succède une phase de guérison apparente pendant quelques jours ou quelques semaines. Puis survient une paralysie, tantôt limitée, tantôt généralisée à tout un côté, ou à toute la musculature du corps... La période fébrile aiguë peut manquer, surtout chez le nouveau-né; et souvent, la paralysie, qui existe à l'état latent depuis la naissance, ne se révèle que lorsque l'enfant essaye ses premiers pas.

Tous les types paralytiques de l'enfance tendent à se confondre les uns avec les autres, enseigne M. le professeur G. Dieulafoy, par une sorte de dégradation insensible.

C'est pour la commodité de la description didactique,

que cet auteur s'est conformé à la proposition de M. le professeur Brissaud. Il a présenté des types qui ne sont nullement chimériques ; la clinique en amène parfois la rencontre à l'état de parfait isolement ; mais souvent ces types se combinent, passent de l'un à l'autre, et, au moyen de ces transitions, constituent un groupe d'une certaine cohésion.

Il y a donc un air de famille dans la série des faits actuellement connus ; et il n'y a rien de factice à en multiplier les rapprochements. — Il faut cependant bien éviter que cette fusion des formes comparables conduise à un excès qui deviendrait funeste par l'abus dans la confusion.

C'est pour mettre un ordre nécessaire, qu'il faut bien adopter la répartition méthodique autour d'un certain nombre de types. Il est toujours loisible aux critiques de contester la valeur des types et de trouver les choix peu judicieux. L'avenir montrera s'ils ont atteint une approximation plus précise, dans la recherche de la claire et vraie description. Qu'il nous suffise de suivre la voie tracée par d'excellents auteurs français, en apportant notre modeste part à l'appui de leurs initiatives.

La forme ordinaire, pour ainsi dire élémentaire, de la maladie de Little, est celle que les auteurs contemporains décrivent à part, sous le nom de *Contracture paraplégique*, ou de *tabes dorsal spasmodique*, de l'enfance.

Les enfants ne commencent à marcher que vers quatre ou cinq ans.

M. le professeur Brissaud résume en ces termes les principaux caractères de leur allure : « Leur démarche est spasmodique avec double pied-bot, adduction, flexion et rotation en dedans des cuisses ; les réflexes tendineux sont très exagérés ; et, dans la position assise, les jambes tendent à se relever spontanément au-dessus du sol ». C'est donc bien, selon le mot d'un auteur, une *pseudo-paralysie spasmodique*.

Après cet aperçu, il reste à en étudier les détails.

§ I. — DÉBUT.

La maladie de Little est congénitale : elle n'est cependant pas toujours reconnue dès la naissance.

L'entourage cache aux parents les premiers symptômes ou bien on se fait illusion sur leur importance ; et c'est à une époque relativement tardive qu'on apprécie correctement la vérité.

Par hasard, on s'aperçoit d'une rigidité des membres inférieurs, en habillant l'enfant, ou en essayant de l'asseoir, ou de le faire marcher. Plus rarement, c'est du strabisme, ou bien c'est un retard, ou une difficulté dans l'élocution des premiers mots, qui attire l'attention ; on explore les membres et on constate la rigidité des membres inférieurs, sans paralysie vraie, et sans atrophie importante ; et on reconnaît dès lors le caractère principal du syndrome de Little.

M. Pierre Marie l'a remarqué, lui aussi, « en général un certain temps se passe sans que les parents soup-

connaissent rien d'anormal chez leur enfant ; c'est au bout de quelques mois, qu'ils sont frappés de la raideur des jambes du petit être lorsqu'on le change ou qu'on le baigne ; c'est plus tard encore, au bout de 18 mois, 2 ans, qu'étonnés de le voir incapable de faire un pas tout seul, ils finissent par s'inquiéter et consultent un médecin ». (*Tr. de méd.* 1894, VI, 461).

§ II. — PSEUDO-PARAPLÉGIE SPASMODIQUE

Tantôt réduite à un défaut de souplesse, habituellement importante, la rigidité peut aller jusqu'à immobiliser les membres inférieurs dans des attitudes fixes, qu'il est très difficile de modifier.

Pour faire méthodiquement l'exploration de cette pseudo-paraplégie spasmodique, il faut examiner successivement l'enfant debout, les gestes de la marche et l'attitude dans la station assise.

Dans la station debout, les membres inférieurs sont raidis dans la rotation en dedans. L'attitude maintient les membres dans une légère flexion au niveau de l'articulation de la hanche et au niveau de celle du genou. La rotation en dedans se voit principalement pour les deux cuisses, avec l'exagération que donne toujours une adduction très marquée. Il en résulte une sorte d'accolement des deux membres jusqu'au niveau des genoux, tandis qu'au-delà de ceux-ci, les deux jambes s'écartent et laissent entre elles un large espace angu-

laire, ou quelque peu ovalaire, qui s'impose à l'attention de l'observateur placé en face du patient. Lorsqu'on passe derrière le malade, on est frappé de l'importance de l'ensellure lombaire : c'est la conséquence de la flexion de la cuisse sur le bassin, qui est maintenue rigide par les muscles pelvi-trochantériens et quelquefois aussi par quelques-uns de ceux de la masse sacrolombaire. — Chez les enfants les plus atteints, les adducteurs entraînent les genoux encore plus loin ; et les cuisses s'entrecroisent dans un geste de brusque raideur, qui désoriente ceux qui cherchent à maintenir la station debout. — Les pieds, raidis en extension forcée par la contracture des muscles triceps suraux, présentent une attitude d'équinisme, qui n'est pas ordinaire : leurs pointes sont tournées l'une vers l'autre.

Il est habile d'examiner ces petits malades sans y toucher d'abord. En effet, la raideur musculaire n'est pas invariable chez le même sujet. Dans les cas les moins graves, elle n'apparaît que par l'exagération de l'excitabilité du malade, soit qu'on le pique avec une épingle, soit qu'on s'efforce de lui imprimer quelque mouvement communiqué, soit qu'on veuille le faire marcher malgré lui. Dans tous les cas, la raideur augmente par la fatigue et les émotions morales ; elle s'atténue par le repos et pendant le sommeil.

Il faut cependant explorer les gestes de la *marche* : ce sont les contorsions qui constituent un des principaux symptômes. Dans les cas de gravité moyenne, « la pointe du pied traîne bruyamment et fortement

contre le sol ; elle est portée en avant par une sorte de mouvement de demi-cercle, dont le centre serait le pied qui reste fixe. En même temps on remarque une forte inclinaison du corps vers le côté opposé à celui dont le pied se lève, inclinaison qui, se répétant en sens inverse à chaque pas, détermine un balancement très marqué de tout le tronc, surtout notable pour la partie supérieure de celui-ci. La tête est, d'ailleurs, inclinée en avant, ainsi que toute la partie supérieure du tronc. Les membres supérieurs sont à demi-fléchis et fortement appliqués contre le tronc. Les malades semblent souvent comme poussés en avant et leurs pas se précipitent, tant par suite de l'inclinaison de la partie supérieure du tronc que par suite d'une sorte de clonus du pied qui se produit pendant les mouvements. La *tendance*, qu'ont les membres à *se porter dans l'adduction et dans la rotation en dedans*, fait, qu'en marchant, ces malades frottent leurs cuisses l'une contre l'autre et entrecroisent leurs pieds ; aussi leur arrive-t-il bien souvent de tomber. » (Pierre Marie, *Traité de médecine*, Paris, 1894, VI, 459). Dans des cas plus graves, dès que l'enfant est placé debout, les membres inférieurs se raidissent immédiatement ; les genoux s'entrecroisent, les pieds se placent en extension forcée ; et une chute est inévitable si l'on abandonne l'enfant à lui-même.

En pratique, on voit tirer quelque parti de ces vestiges si défectueux de la marche, du moins pendant l'adolescence. Quand la raideur n'est pas trop marquée, « les enfants finissent par faire

quelques pas, soutenus sous les aisselles ; d'autres peuvent progresser en s'appuyant sur une chaise, qu'ils poussent devant eux ; certains peuvent même marcher seuls, mais lentement et d'une manière mal assurée : on les voit le dos courbé, les bras appliqués contre le corps, les cuisses et les genoux demi-fléchis et fortement serrés, les jambes écartées, les pieds allongés sur les jambes avec leurs pointes tournées l'une vers l'autre. A chaque pas, l'enfant soulève péniblement un pied du sol, en traînant la pointe ; puis il le fait passer par delà de l'autre, en décrivant un arc de cercle, tandis que le tronc s'incline du côté opposé. Dans ce mouvement, il arrive que les pieds s'embarrassent et que le sujet menace de tomber. Quand le pied repose de nouveau sur le sol, l'extension du tendon d'Achille occasionne dans les muscles du mollet une contraction réflexe, qui donne à la marche ce caractère saccadé qui rappelle celui des paraplégies spasmodiques. — Dans les cas bénins et dans ceux qui s'améliorent, la marche est moins pénible ; elle tend à se rapprocher de la normale. » (P. Simon, *Traité des maladies de l'enfance*, Paris, 1898, IV, 609). — Et, M. Pierre Marie a raison de l'ajouter « un certain nombre d'enfants parviennent cependant, malgré ces conditions défavorables à une locomotion suffisante, grâce à une adresse tout à fait singulière dans la manière de mouvoir leurs pieds ainsi déviés ». (*Traité de médecine*, Paris, 1894, VI, 459). Ces résultats, dus à l'initiative des malades, favorisés par le zèle et l'ingéniosité de l'entourage, ne sauraient être dédaignés

par les thérapeutes. Ceux-ci l'apprécient de plus en plus ; ils organisent méthodiquement les ressources, qui se complètent les unes les autres, deviennent plus rapidement efficaces et sont mises en pratique, sans attendre l'âge de l'adolescence.

L'attitude dans la *station assise* met en lumière d'autres sortes de difficultés. — Il y a des malades qu'on ne peut asseoir régulièrement sur une chaise ; dès qu'on laisse pendre les jambes, le tronc tombe en avant ; l'équilibre est impossible. Il n'en va guère mieux pour asseoir le malade à terre ; les genoux sont relevés ; les jambes ne peuvent être allongées ; le tronc tombe inévitablement en arrière. — On ne peut apprécier correctement ces surprises, lorsqu'on ne tient pas compte de la raideur des contractions, qui recroquevillent le corps sur lui-même en pronation, on pourrait presque dire en emprostothonos. — M. le professeur Paul Simon (de Nancy) a donc raison de le remarquer : « Si on fait asseoir le malade sur une chaise, il se tient la tête fléchie sur la poitrine, rigide et enfoncée dans les épaules, le tronc penché en avant, la colonne vertébrale formant une courbe à convexité postérieure, grâce au spasme des muscles fléchisseurs de la tête et du rachis. Les cuisses sont à demi-fléchies sur le bassin, étroitement accolées, les jambes légèrement fléchies sur les cuisses et écartées l'une de l'autre, les pieds en extension, les pointes tournées en dedans et souvent entre-croisées. Par suite de la flexion des cuisses, l'enfant repose exclusivement sur les

ischions ; — et parfois il faut l'attacher à sa chaise pour l'empêcher de tomber. — La difficulté est plus grande encore, si on fait asseoir le malade à terre ; les cuisses ne pouvant se fléchir complètement, il tend à basculer en arrière et à tomber à la renverse. » (*Traité des maladies de l'enfance*, Paris, 1898, IV, 609.)

De tous les détails qui se rapportent à l'état des membres inférieurs, il faut retenir cette notion, qui domine tous les accessoires : la pseudo-paraplégie spasmodique est le symptôme prépondérant dans la maladie de Little ; c'est lui qui est le plus complètement caractérisé dans les cas graves ; c'est lui qui disparaît le dernier lorsque tous les symptômes vont en s'atténuant ; c'est lui, dont on peut toujours retrouver quelques stigmates, même dans les cas les plus heureux.

§ III. — ETAT DES MEMBRES SUPÉRIEURS

« Bien que les troubles fonctionnels ne soient pas aussi marqués que ceux des membres inférieurs, ils n'en sont pas moins manifestes, notamment pour la préhension des objets, et, à plus forte raison dans les mouvements plus étendus, comme dans celui de lancer une pierre au loin. » (*Traité de médecine*, Paris, 1894, p. 459). Cette appréciation de M. P. Marie exprime bien, dans son ensemble, l'état des membres supérieurs. La rigidité spasmodique est moins prononcée

dans les membres supérieurs que dans les inférieurs, mais elle y est bien nette.

Dans leur attitude ordinaire, les membres supérieurs présentent des caractères de *rigidité en adduction avec demi-flexion et pronation incomplète*, dont tous les détails sont à retenir. Sans doute on ne les trouve pas toujours tous, alors même qu'il s'agit d'un sujet antérieurement observé; mais il n'est que trop facile de les faire surgir avec la rapidité d'une émotion, d'une excitation, par un geste contrarié. Il suffit parfois de faire marcher le petit malade. On voit les bras s'appliquer contre le tronc. Qu'on s'efforce de les écarter, ils sont serrés plus fortement encore contre le tronc, en même temps que les coudes se rapprochent l'un de l'autre par devant le thorax. Les avant-bras sont demi-fléchis, sans aller d'ordinaire jusqu'à l'angle droit. La main est en pronation incomplète avec une flexion atypique, qui l'incline à la fois vers sa face palmaire et vers son bord cubital. Les doigts amaigris et frêles sont repliés avec force dans la paume de la main, sauf le pouce, qui est moins enraidí, parfois même presque libre en extension.

Au repos, et surtout le matin, on trouve les malades peu graves susceptibles de faire l'extension et même la supination des mains et du coude; mais on les voit bien vite reprendre leur attitude ordinaire et si disgracieuse, dès qu'on les fatigue par une exploration. Il faut donc bien admettre qu'il y a là une attitude forcée, qui est spéciale à l'affection, (Freud et Rie; — Rosenthal).

Comme l'observe M. le professeur Paul Simon (de Nancy), les *mouvements spontanés* sont maladroits, mal adaptés au but à atteindre : on les a comparés très justement à ceux de l'enfant nouveau-né. Quand le malade veut saisir un objet, sa main décrit une série de grands mouvements oscillatoires et semble planer un instant au-dessus, pour le prendre enfin avec lenteur, et aussi avec hésitation et brusquerie.

M. le professeur Brissaud y a insisté antérieurement, dans sa leçon sur la maladie de Little (Paris, 1895, p. 113). « Tous les mouvements des membres supérieurs sont maladroits, lents et compassés.

» Lorsque nous disons à l'enfant de mettre ses mains sur sa tête, il leur fait décrire une trajectoire hésitante et anguleuse ; ce n'est pas de l'ataxie, ce n'est pas de l'athétose ; c'est une incorrection qu'il m'est difficile de définir et qui cependant résulte bien évidemment de la rigidité même des membres. Les mains arrivent à leur but, mais péniblement, comme si on les retenait. — Toutes les jointures paraissent avoir la raideur du mannequin d'atelier ; la résistance, il est vrai, n'est pas dans les jointures, elle est dans les muscles ; mais l'effet produit est identiquement le même.

» Vous observerez aussi que les membres, à l'état de repos, ont une instabilité singulière. Ils ne restent pas en place. S'ils ne prennent pas les attitudes forcées de l'athétose vraie, ils sont bien loin de garder l'immobilité photographique. — Cela signifie simplement que *le tonus musculaire est soumis à une sorte d'éréthisme continuel* ; la moindre stimulation, de

quelque ordre qu'elle soit, met en jeu des groupes de muscles *en opportunité de contracture*. Du reste tous les réflexes musculaires des membres supérieurs sont considérablement exagérés. »

L'empressement augmente le désordre du mouvement de la main ; une brusquerie suffit à tout mettre en déroute ; et il en est ainsi de tous les gestes que comporte la vie en société ; c'est pourquoi l'enfant se montre craintif, hésitant, troublé et quelque peu taciturne, sinon sauvage ; il n'en est que plus sensible aux attentions douces, patientes et bienveillantes, quand il en peut trouver chez quelque personne de son entourage.

§ IV. — AUTRES RIGIDITÉS MUSCULAIRES

Dans une large vue d'ensemble, M. P. Marie a pu dire que, chez la majorité des malades, les désordres musculaires sont beaucoup moins intenses... et que « parfois même l'état spasmodique ne se manifeste que par un peu de raideur dans la marche et surtout par l'exagération des réflexes rotuliens. » (*Tr. de méd.*, VI, 459).

L'exagération des réflexes tendineux est, en effet, un symptôme des plus importants. Dans les cas d'importance moyenne, on le constate, non seulement aux membres inférieurs, par le clonus du pied et le réflexe patellaire, mais aussi aux membres supérieurs,

par la percussion du triceps brachial, ou par celle des tendons du poignet. On la trouve, malgré l'intensité même de la contraction et des rétractions fibromusculaires consécutives. — On peut aussi constater des *réflexes périostiques* : la percussion directe des os, notamment à l'avant-bras, est suivie d'une contraction musculaire très apparente (Pierre Marie).

Ce symptôme est un révélateur de l'exquise susceptibilité du système musculaire.

Il y a encore bien d'autres désordres musculaires dans la maladie de Little. La rigidité n'est pas exclusivement localisée dans les membres.

Elle atteint généralement les muscles les plus soumis à la volonté. Au contraire, les muscles, dont le fonctionnement dépend plutôt d'une action réflexe que d'une incitation volontaire, sont davantage respectés, sans que toutefois cette règle soit absolue (Pierre Marie).

1° A titre exceptionnel, Little et Feer, ont signalé une raideur plus ou moins accentuée dans les muscles du larynx : il en résulte des *troubles de la respiration et de la phonation*, qu'on a décrits sous le nom de « laryngisme » ; mais ce sont des raretés.

2° Les *troubles de la parole* sont assez fréquents. L'élocution est pénible : elle est lente, traînante et saccadée ; et il semble qu'elle éprouve une certaine difficulté à sortir des lèvres du petit malade. La langue est encore mal habile. L'articulation des mots semble

exiger des efforts et s'exécute avec un visage grimaçant. Il y a encore un autre retard dans le développement de l'enfant. Il en est qui ne commencent à parler qu'à trois ans, six ans et davantage. Encore s'expriment-ils d'une façon incorrecte. Il en est même qui, à neuf ans, ne peuvent articuler un seul mot. Les plus tristement partagés peuvent se faire comprendre ; mais ils n'ont qu'un vocabulaire très restreint. L'entourage a besoin de se mettre à la portée de ce langage restreint.

3° Les *troubles de la déglutition* sont imputables à des rigidités du pharynx, qui ne semblent guère s'étendre à l'œsophage. Dans un cas, observé par Haushalter, le malade ne pouvait avaler que des liquides ; encore ne pouvait-il y réussir, qu'à la condition de se placer dans le décubitus dorsal. — La gêne n'est pas toujours aussi accusée : dans un cas de Rousloff, les premières bouchées étaient avalées librement, mais il devenait de plus en plus pénible d'avaler les suivantes ; au bout d'un certain temps, l'enfant était obligé de faire une petite pause, après laquelle la déglutition se faisait de nouveau librement. — On a signalé des cas où le *spasme* ne se borne pas aux muscles de la déglutition ; il s'étend à ceux de la *mastication*. Chez un malade de Haushalter, dès la première bouchée, les mâchoires se contractaient violemment, tandis que la langue s'appliquait contre la voûte palatine : une partie des aliments passait seule dans l'œsophage, tandis que le reste reflue par les

côtés de la bouche. Encore là, il s'agit d'un petit nombre de faits ; ce sont des exceptions.

4° Les *sphincters* sont presque toujours exempts de perturbations. On cite deux cas, rapportés par Immerwohl, où il existait de l'incontinence des urines et des matières. M. le prof. Paul Simon (de Nancy) en ajoute un troisième, chez une petite fille restée gâteuse jusqu'à l'âge de six ans et demi, époque où elle commença à parler et à marcher (L'auteur affirme que cette petite fille était sans troubles intellectuels !) M. P. Simon ajoute qu'on observe très souvent de l'anurésie nocturne, qui est sans doute en rapport avec l'arrêt de développement général de l'organisme. M. Brissaud attribue ce symptôme à un retard de l'éducation par habitude.

5° Les *muscles moteurs de l'œil* sont, eux aussi, troublés par la maladie. Oster et Hartemann ont bien signalé le *nystagmus* ; mais c'est aussi exceptionnel que la paresse de la pupille une fois observée par Rousloff (*Med. obz.*, 1896). Le véritable trouble des moteurs oculaires, c'est le *strabisme*. Feer en a compté trente cas sur 100 malades de Little, qui n'avaient pas de troubles intellectuels. Freud tient le strabisme pour plus fréquent dans la paraplégie spasmodique que dans la rigidité généralisée. Rosenthal a fait une comparaison analogue ; et il est arrivé à la même conclusion. Le strabisme de la maladie de Little est convergent. Pour l'interpréter, on a proposé deux théories, dont

chacune aurait une part de vérité, selon M. Pierre Marie. — Ziehl pensa que le strabisme est lié parfois à des troubles de la réfraction, de même que le strabisme vulgaire est lié à l'hypermétropie. — Feer, d'Espine et Rupperecht sont d'avis que la cause du strabisme est une rigidité d'un ou plusieurs des muscles moteurs de l'œil, analogue à la raideur des autres muscles. — Ce strabisme est d'un type un peu spécial ; c'est vraiment un *strabisme transitoire* (Brissaud). Il contribue à donner un cachet spécial aux enfants atteints de maladie de Little.

6° Cette allure est plus accentuée encore par l'attitude du tronc, que caractérise une *cyphose légère*. Plusieurs l'ont attribuée à un peu de surdité ; c'est inexact. D'autres ont voulu mettre en cause la myopie ; mais il est trop rare d'observer ce trouble de l'accommodation chez les petits malades ainsi voûtés. « Il ne faudrait pas non plus l'attribuer à une paralysie dorso-lombaire, enseigne M. le professeur Brissaud, attendu qu'elle est inconstante. L'enfant peut la corriger : et, s'il reprend sa position vicieuse, je crois que *cela encore tient à un état spasmodique* (d'ailleurs malaisé à localiser) des muscles fléchisseurs du rachis. Le redressement, en effet, ne s'effectue qu'avec lenteur.

» Le cou aussi est notablement rigide ; ses mouvements de rotation à droite et à gauche sont lents et manquent d'amplitude. Lorsque je cherche, ajoute M. le professeur Brissaud, à incliner passivement la tête alternativement sur les deux épaules, j'éprouve

une résistance très appréciable. » (*Leçons*, Paris, 1895, p. 114.)

7° *La rigidité des muscles du visage* est à observer de près. Les petits malades ont l'air dénués d'intelligence; mais souvent ils ne le sont pas. M. Pierre Marie l'a fait remarquer : il y a un état spasmodique des muscles de la face, qui paralyse l'expression de la mimique du visage. Cet état spécial des traits donne parfois une apparence de stupidité.

M. le professeur Brissaud a insisté sur cet aspect tout spécial du visage. C'est bien le cas de rappeler avec le fabuliste, qu'il ne faut pas toujours juger les gens sur la mine. « Ce demi-riectus, cette mobilité perpétuelle de la physionomie, ce soulèvement des ailes du nez, qui ne se fait pas par saccades, mais par une sorte de reptation des muscles peauciers, rappellent de loin ce que vous avez observé chez tant de sujets atteints d'athétose double. L'air vieillot, et surtout le sourire un peu niais, complètent la ressemblance : *ils ne sont pas toutefois le reflet d'un état intellectuel précaire*. L'enfant est arriéré sans doute ; cependant, cette petite intelligence est, à l'heure actuelle, à bien peu de chose près, celle de son âge. Il a regagné le temps perdu ; il raconte des histoires, récite des fables avec beaucoup d'enjouement et de bonne grâce ». (*Leçons sur les maladies nerveuses*, Paris, 1895, p. 114). M. Pierre Marie a raison d'y insister : « les troubles de la mimique sont surtout importants pendant le rire ou pendant la colère ». (*Traité de médecine*, VI, 460).

On comprend dès lors l'exactitude de cette description, qui semble confuse, dans l'article de M. le professeur Paul Simon (*Traité des maladies de l'enfance*, 1895, IV, 608). « Le facies des enfants atteints de la maladie de Little est des plus variables. Quelques uns ont une expression normale, parfois même très intelligente, vive et animée. Chez d'autres, la rigidité est telle, que les traits sont immobiles et comme figés, les mâchoires serrées et la mastication impossible. D'autres fois encore, la bouche largement ouverte par la contraction des muscles radiés, le volume et la procidence de la langue, la salivation continuelle, donnent à l'enfant une physionomie hébétée et stupide, qui, jointe à une mimique faciale, lente et contradictoire, pourrait faire supposer une déchéance intellectuelle plus grave qu'elle ne l'est réellement ».

Il faut donc rechercher le calme et procéder avec douceur dans l'exploration du malade, si l'on veut éviter d'être induit en erreur. Il faut écarter l'impression de sauvagerie chez un enfant, qui est en état d'éréthisme musculaire exagéré, au moment où son anxiété lui inspire des préventions à l'égard de l'inconnu qui s'occupe de lui.

Après avoir achevé l'étude des troubles musculaires, tant des principaux que des accessoires, on apprécie la conclusion de M. le professeur Brissaud : « En résumé, nous sommes en présence d'une *paraplégie spasmodique franche*, compliquée d'une *rigidité généralisée*. En dehors de cela, nous ne relevons aucune modification de la sensibilité générale ou spéciale,

aucun trouble trophique, aucun phénomène morbide dans les fonctions des réservoirs. » (*Leçons*, 1895, p. 114).

§ V. — TROUBLES TROPHIQUES

M. le professeur Brissaud a signalé, comme symptôme constant, *un arrêt*, ou du moins *un retard dans le développement des membres inférieurs* ; il en résulte que la taille reste en dessous de la moyenne.

Pour expliquer cette atrophie, il n'est pas indispensable de recourir à l'hypothèse des nerfs trophiques (1). Ici encore, fonction et nutrition se confondent. Puis, M. Brissaud ajoute : « Dans le groupement, dans la société cellulaire que chacun de nous représente, il n'est pas un élément qui n'apporte un capital lui permettant de faire les frais de son développement : mais il n'en est pas un qui ait, à sa majorité, le moyen de vivre sans travailler. Dans cette société, tout élément qui ne vit pas de son travail, est appelé à disparaître, et la nature, justicière intransigeante, se charge de l'exécuter » (2).

On a noté aussi quelques *troubles vaso-moteurs* sans importance, tels que le refroidissement et l'aspect

(1) Vinkler. Les nerfs trophiques (*Flandre médicale*, 2 mai 1875, et *Revue neur.*, 1895, p. 710).

(2) Brissaud. Diagnostic de porencéphalie probable (*Semaine médicale*, 1896, p. 36).

marbré de la peau, la cyanose des extrémités inférieures.

Ce qui importe davantage, ce sont les *troubles musculo-tendineux*. — Les muscles (on semble d'accord sur ce point), ne présentent pas d'atrophie véritable, malgré leur maigreur incontestée. — Mais il est fréquent d'observer des rétractions fibro-musculaires, qui entraînent des déformations persistantes pouvant nécessiter une intervention chirurgicale. Ainsi s'exprime M. le professeur Paul Simon; ainsi l'enseignent beaucoup d'autres. — Encore faut-il tenir compte de tous les éléments des rétractions fibro-musculaires dont il s'agit. Il y a bien des rétractions du muscle lui-même; mais il est facile de sentir qu'on en diminue l'importance par des frictions et qu'on supprime le reste par des mouvements forcés sans y mettre de violence. Il y a bien aussi de véritables rétractions tendineuses; mais leur importance est bien inférieure à celle des périténosites. M. Guérmonprez insiste sur celles-ci; et il les montre systématiquement, toutes les fois qu'il pratique une ténotomie à ciel ouvert, soit pour le tendon d'Achille, soit pour le sterno-cleido-mastoïdien. Il est facile de voir, spécialement dans ce dernier cas, combien les périténosites ont une puissance supérieure à celle des rétractions du muscle lui-même. On voit également bien comment la tension forcée rompt les faisceaux rouges à des hauteurs différentes et sans grand inconvénient; on voit surtout que cette tension poussée avec énergie et parfois complétée

par quelques secousses, est parfaitement suffisante pour rompre toute une série de portions scléroïdes du tissu cellulaire péri-tendineux. Enfin M. Guermontprez montre sur place comment la rétraction cède dans une mesure importante, dès qu'est achevée la section de la péri-ténosite. C'est donc bien là qu'est l'obstacle principal, que doit vaincre l'action chirurgicale. Ce n'est pas dans le tendon lui-même, dont le tissu est susceptible d'un puissant allongement, ainsi que l'ont prouvé des recherches, déjà anciennes, sur les plaies par arrachements. — De ces constatations, il résulte que la ténotomie n'est pas toujours indispensable pour détruire les troubles rétractiles des organes musculo-tendineux; l'action chirurgicale peut atteindre son but par les mouvements forcés; ceux-ci parviennent à détruire les tissus scléroïdes de la péri-ténosite, sans rompre les tendons eux-mêmes; ils sauvegardent d'autant mieux la fonction ultérieure du mouvement.

Enfin on a noté, au dire de M. P. Simon, dans quelques cas, des *déformations du crâne*. — Les unes sont de nature rachitique et constituent, sans doute, une simple coïncidence. — Les autres consistent en une petitesse très prononcée du crâne, due à une ossification précoce des sutures: cette microcéphalie est remarquable par la présence d'une petite crête le long de la suture médiane. On a signalé aussi de l'asymétrie, de l'aplatissement du crâne, de l'ensellure crânienne (Rousloff), diverses anomalies portant sur l'occiput (Rosenthal.)

Cette déformation, qui paraît être, d'ailleurs, exceptionnelle, serait liée à la maladie de Little, et résulterait d'un processus morbide intra-utérin, entravant à la fois le développement du crâne et celui du cerveau. (Rosenthal, thèse Lyon, 1892.)

§ VI. — TROUBLES PSYCHIQUES.

La question des *troubles de l'intelligence* est celle qui divise le plus les auteurs qui ont écrit sur la maladie de Little ; c'est même le criterium de l'idée, que chacun peut se faire de l'espèce morbide, dont il trace les limites selon la conception qu'il s'est faite de la maladie.

M. le professeur Brissaud trouve que l'enfant est simplement arriéré, quand il n'existe pas d'autre élément morbide que la maladie de Little.

Pour M. Pierre Marie : « On peut dire qu'il n'en existe guère et que ceux que l'on rencontre sont fort légers. En tout cas, ils ne sont nullement en rapport avec ce que l'on aurait supposé, d'après l'aspect hébété, que présentent un certain nombre de malades atteints de cette affection. Ces enfants jouissent, en général, de facultés mentales tout au moins ordinaires ; ils ne sont ni des idiots, ni des imbéciles ; quelques-uns peuvent même avoir une intelligence notablement au-dessus de la moyenne. » (*Tr. de méd.*, Paris, 1894, VI, 611).

M. le professeur Paul Simon (de Nancy), s'en exprime tout autrement, parce qu'il incorpore dans sa conception de la maladie de Little des cas de paralysie spasmodique grave, qui en sont différenciés par M. Pierre Marie et surtout par M. le professeur Brissaud. C'est dans ce sens, que l'auteur nancéen contredit les auteurs parisiens ; pour M. Simon « les facultés intellectuelles sont certainement moins indemnes, qu'on ne l'admet généralement. Sans doute, chez certains enfants, l'intelligence est normale et même plus qu'ordinaire ; mais beaucoup sont arriérés ; et, bien qu'ils puissent se développer avec l'âge, ils restent souvent médiocres et d'une infériorité manifeste. » (*Tr. des mal. de l'enfance*, Paris, 1898, IV 611).

L'opinion médicale semble mieux établie au sujet des *défauts de caractère* ; il n'est pas rare de les relever et même de leur trouver une réelle importance. Les enfants ainsi malades sont très irritables ; d'autres sont taquins, violents, colères ; souvent ils sont peureux ; ils peuvent, c'est le mot de M. Pierre Marie, présenter des signes de dégénération psychique.

Cependant, M. le professeur Simon lui-même le reconnaît : « Une éducation persévérante et bien conduite amène parfois des résultats remarquables et inattendus chez les sujets atteints de troubles intellectuels. » (P. 620).

Dans tous les cas que nous avons suivis, on a vu la confirmation de cet optimisme, qui tend à s'accréditer

chaque jour davantage, pour la consolation et l'encouragement des familles. Il en a encore été fourni une preuve au *Congrès français de chirurgie* de 1898.

OBSERVATION (P. Redard et P. Bezançon).

Henriette C..., âgée de neuf ans, habite la banlieue de Paris. Née à six mois, elle est extrêmement chétive.

A deux ans et demi, elle a commencé à marcher sur la pointe des pieds. Les jambes et les cuisses sont fléchies et rigides ; l'équinisme est prononcé. L'intelligence est en retard : il y a du bégaiement.

En novembre 1896, l'enfant n'a encore suivi aucun traitement. La raideur et l'équinisme n'ont aucune tendance à diminuer ; les pieds sont froids et violets. M. Redard fait la section des deux tendons d'Achille ; puis il applique une double botte plâtrée, que l'enfant garde quatre mois.

A cette date, on commence les séances de massage et on entreprend l'éducation musculaire.

Six mois plus tard, la marche est possible ; le dandinement est moindre.

En février 1898, la raideur est très peu marquée ; la marche à grands pas est facile sans appareils. L'enfant a pu aller à l'école et suivre ses classes. L'intelligence, en retard, s'est très améliorée. (*Comptes rendus du XII^e congrès français de chirurgie* ; Paris, 1898, p. 601).

Si donc on en excepte ce dernier symptôme, celui des troubles psychiques, on doit admettre de plus en plus généralement ce concept de la maladie de Little : « Une paraplégie spasmodique et congénitale des quatre membres, plus prononcée aux membres infé-

rieurs, appartenant en propre aux enfants nés avant terme, caractérisée par l'état spasmodique plus que par la paralysie, ne se compliquant, ni de phénomènes convulsifs, ni de troubles intellectuels, et susceptible, sinon d'une guérison complète, du moins d'une amélioration progressive. » (Brissaud, *Leçons*, 1895, 110).

FORMES RARES

A côté de la forme classique de la maladie de Little (constituée par la rigidité paraplégique ou la rigidité généralisée *pures*, sans phénomènes cérébraux), il est incontestable, dit M. le professeur Paul Simon (de Nancy), qu'il existe des types mélangés en diverses proportions de troubles psychiques, de mouvements convulsifs, de choréo-athétose et même de paralysies (Rosenthal, thèse Lyon, 1892).

Entre ces formes complexes et la forme classique, ni l'anatomie pathologique, ni l'étiologie n'établissent de distinction essentielle, affirme Hartemann (th. Nancy, 1894). Bien plus, la clinique montre des limites mal dessinées et des termes intermédiaires nombreux, qui empêchent de bien les séparer. C'est qu'en réalité, si la rigidité musculaire constitue le fait constant et caractéristique, d'autres symptômes peuvent se grouper autour de la rigidité, en raison sans doute du processus anatomo-pathologique. Il en résulte des formes complexes, comme la pathologie nerveuse en offre bien des exemples.

En adoptant cette manière de voir, M. le professeur Paul Simon (de Nancy) revient à la conception de Little et il définit le tabes spasmodique infantile « une affection congénitale caractérisée principalement par une pseudo-paralysie spasmodique généralisée, ou une forme paraplégique, capable de se compliquer de troubles intellectuels, de convulsions et de mouvements choréo-athétosiques. » (*Traité des maladies de l'enfance*, Paris, 1898, IV. 607).

Nous allons donc étudier successivement ces diverses complications.

I. — CONVULSIONS

Existe-t-il des convulsions dans la maladie de Little ? Cette question a été diversement interprétée. De la lecture des observations et des mémoires, il résulte que les convulsions sont incontestablement rares au début. Il y a d'ailleurs lieu de faire une distinction chez les enfants qui naissent avant terme et chez lesquels le type de la rigidité spasmodique est le plus pur, il n'y aurait jamais de convulsions : c'est l'opinion de P. Marie. Chez ceux dont l'accouchement a été difficile, il n'est pas aussi rare de voir des convulsions survenir dès les premiers jours de la vie et se répéter ultérieurement une ou plusieurs fois. Elles finissent généralement par disparaître complètement. Dans le cas où elles persistent pendant la vie, elles se compliquent ordinairement de troubles intellectuels. Little a eu

soin de faire remarquer que ces convulsions n'étaient pas la cause de la rigidité des membres, mais seulement le résultat des lésions cérébrales ou méningées. Ces convulsions paraissent donc devoir être rangées dans l'épilepsie symptomatique, malgré l'opinion contraire de Feer (Lannois).

Enfin rappelons que les convulsions qui surviennent tardivement se produisent d'ordinaire à l'occasion d'une maladie fébrile, pneumonie, fièvres éruptives, etc., elles sont donc indépendantes de la maladie de Little.

II. — TROUBLES INTELLECTUELS ET IDIOTIE

En ce qui concerne les troubles intellectuels, Little divisait les cas en deux groupes, ceux qui n'ont que des troubles spinaux, ceux qui présentent des troubles cérébro-spinaux. Cette distinction a été maintenue jusqu'à ces derniers temps, mais ne paraît pas avoir de substratum anatomo-pathologique, tout en répondant à la réalité clinique. Les malades de la forme spinale ont peu ou pas de troubles cérébraux. Adams disait déjà qu'il ne fallait pas les juger sur la mine, car leur mimique bizarre et leur air hébété ne les empêchent pas d'apprendre à l'école et de suivre les mêmes carrières que les autres enfants. Les sujets du second groupe peuvent n'avoir aussi que des troubles légers de l'intelligence, des bizarreries, de l'*émotivité*, etc. Le plus souvent, cependant, ils sont médiocres, et, à ce point

de vue, on trouve tous les *degrés* possibles entre les cas légers et l'idiotie la plus absolue. (Lannois.) Dans ce cas on constate une physionomie égarée, ne dénotant aucune intelligence, la vision est retardée ; le goût et l'odorat sont à peine développés, ou même pervertis ; quelquefois cependant ils sont normaux. L'ouïe est de tous les sens le moins rudimentaire. La sensibilité cutanée est obtuse. Les mouvements volontaires sont retardés. Le langage présente les troubles les plus variés ; il peut être réduit à de simples grognements inintelligibles ; souvent l'idiot ne commence à prononcer les premiers mots qu'entre l'âge de trois et huit ans. Les qualités affectives sont peu ou pas développées. Joignez à tout cela l'incapacité de s'aider en quoi que ce soit, le gâtisme, et vous avez le tableau complet de l'idiotie.

Il ne faudrait pas croire que l'on a affaire alors à un état irrémédiable. En soumettant les malades en question à une éducation physique et intellectuelle appropriée, on arrive à leur apprendre à se servir de leurs membres en même temps que l'intelligence semble s'éveiller. A ce propos Bourneville cite le cas d'un enfant atteint de paraplégie spasmodique, compliquée d'idiotie, entré dans son service de Bicêtre. « Depuis son entrée, dit-il, à dix ans et demi, jusqu'à la fin de 1896 (21 ans), il s'est produit une certaine amélioration. Nous n'avons pas obtenu de progrès scolaires bien frappants, par suite de sa répugnance pour tout ce qui exige une attention soutenue. Mais ses notions sur toutes les choses usuelles se sont étendues :

« Autrefois, dit sa mère, sa conservation était décousue, maintenant, quant il cause, ses idées se suivent ». D'autre part, il a acquis une habileté assez grande pour tout ce qui n'exige qu'une activité physique. Il sait se déshabiller, s'habiller, nouer, lacer, faire sa toilette, etc. Sa tenue, d'habitude, est propre. A l'atelier de couture, il travaille médiocrement parce qu'il faut rester immobile. En revanche, il aime à balayer, nettoyer, et apporte en particulier un soin méticuleux à concourir au nettoyage du service des bains. Il se conduit bien, n'est plus grossier, est affectueux envers les siens, ne décèle aucun instinct mauvais, ni dans la section, ni dans ses sorties, En résumé, aujourd'hui, au point de vue clinique, on ne porterait plus le diagnostic : idiotie, mais le diagnostic : imbecilité, de sorte que devant le faire passer aux adultes, en raison de son âge, nous hésitons entre l'une des sections de l'Asile comme aliéné, ou l'une des divisions de l'Hospice comme incurable ». (*Progrès médical*, 1897, page 325).

III. — MOUVEMENTS CHORÉO-ATHÉTOSIQUES

On peut observer aussi chez les malades de Little de la choréo-athétose. Celle-ci constitue un phénomène surajouté.

Dans l'*athétose* double, tous les muscles sont animés de mouvements lents, incessants et raides ; la face grimace continuellement. Cette athétose double

est occasionnée par une lésion symétrique, intéressant le voisinage du faisceau pyramidal.

La *chorée chronique double* dont l'identité d'origine avec l'athétose double est aujourd'hui admise par la plupart des auteurs qui se sont occupés de la question (Richardière, Audry, Freud et Rie) est produite par une lésion analogue et à localisation différente.

Quels sont les caractères des mouvements ?

Le début est habituellement lent et progressif ; les mouvements sont rarement généralisés d'emblée. C'est tantôt la face, tantôt les membres qui sont pris les premiers. Le début est très rarement hémiplégique.

Les mouvements de la *face* manquent parfois, mais c'est rare, et Massalongo les regarde comme constants. Tous les muscles peuvent être atteints, même ceux de l'orbite, même les élévateurs du maxillaire inférieur. Les muscles de la partie inférieure de la face sont plus souvent pris. Clay-Schaw en a donné une description souvent reproduite : « Les mouvements de la face, dit-il, sont vraiment extraordinaires et donnent naissance à des impressions variées, la plus fréquente étant celle d'un large rire, dû au spasme des rétracteurs des angles de la bouche, des risorius, des zygomatiques, des fibres inférieures de l'orbiculaire des paupières qui élèvent légèrement la paupière inférieure pendant que le front se ride.... Puis on voit se produire sous les yeux l'expression de l'étonnement et du chagrin ; seulement, il ne semble pas qu'il existe d'émotions correspondantes à celles que paraît dénoter

le jeu de certains groupes musculaires. » Les photographies des malades de Clay-Schaw, Massalongo, Greidenberg, Hughes, Audry, Michailowski sont très frappantes à ce point de vue. »

Le rire, le chagrin, le découragement, l'admiration, la douleur, le dédain, la curiosité se succèdent de la manière la plus illogique sans que le malade s'en rende compte. — La langue participe habituellement aux mouvements ; elle peut avoir seulement quelques déplacements faibles dans la cavité buccale ou être le siège de mouvements si fréquents et si puissants qu'elle finit par s'hypertrophier et ne peut plus être contenue dans la bouche ; elle peut sortir et rentrer alternativement comme la tête d'une tortue sous son écaille (Clay-Schaw) ou comme une sangsue (Massalongo). — La face est ordinairement ridée au niveau des muscles sans cesse agités (J. Audry).

Les *extrémités supérieures* sont prises en même temps que la face, rarement avant ; elles sont plus atteintes que les inférieures et généralement les mouvements sont prédominants d'un côté.

Ces mouvements, qui portent surtout sur les mains, sont ceux de l'athétose classique, de l'hémi-athétose d'Hammond, mouvements incessants des doigts avec impossibilité de maintenir ces parties dans une position fixe, ondulants et glissants (Clay-Schaw), rappelant les mouvements du tentacule du poulpe ou de l'anémone de mer (Gairdner). — Les poignets sont pris dans la majorité des cas, les avant-bras et les bras plus rarement, la racine du membre exceptionnelle-

ment. — On a signalé aussi quelques mouvements anormaux, notamment le tremblement du pouce, simulant la maladie de Parkinson (Audry).

Aux membres inférieurs les mouvements peuvent manquer une fois sur dix (Michailowski). Ils affectent la même distribution, atteignant surtout les orteils et le coup-de-pied, plus rarement la jambe, le genou et la cuisse.

Les mouvements de la tête et du cou sont habituels.

Parfois le *tronc* est également pris. On a même signalé des cas de contractions très violentes (Kurella, Massalongo), pouvant donner des ecchymoses malgré un lit matelassé (Adersen). Les troubles de la déglutition sont exceptionnels.

Les mouvements s'arrêtent complètement, ou sont très atténués pendant le sommeil ; ils sont exagérés par les émotions.

Il n'existe pas d'atrophie musculaire dans la plupart des cas : au contraire, on a signalé l'hypertrophie des muscles atteints (Clay-Schaw). Celle-ci est la conséquence de l'action constante et forcée des muscles, comparable en tous points à celle des athlètes et des danseurs (Audry).

Notons enfin que les mouvements athétosiques et choréiques ne sont pas absolument les seuls que l'on puisse rencontrer dans la maladie de Little. La malade d'Audry avait un tremblement ressemblant à celui de la maladie de Parkinson et il en était de même pour un cas de Huet et Joffroy. D'autres formes de tremble-

ments ont été signalées, notamment un tremblement analogue à celui de la sclérose en plaques. Railton (1) a rapporté un cas classique de diplégie spasmodique infantile où les mouvements volontaires s'accompagnaient du tremblement de la sclérose en plaques auquel s'ajoutaient quelques mouvements ataxiques. Les mouvements ataxiques sont signalés deux fois par Sachs sur trente-neuf cas de diplégie.

IV. — PARALYSIES

Les *paralysies*, que M. le professeur Paul Simon (de Nancy), range parmi les formes complexes, sont rares et d'ordinaire très peu accusées : il le reconnaît lui-même.

S'il s'agit d'une parésie *faciale*, il faut suivre le conseil de Freud et Rie : on examine quel est le côté de la face le plus innervé quand l'enfant parle : c'est cette minime différence, qui révélera les parésies suspectes.

La paralysie des *membres* est encore plus difficile à reconnaître. « Dans beaucoup de cas, affirme M. Paul Simon, on ne sait pas ce qui appartient à la paralysie et ce qui doit être attribué à la rigidité. » Rosenthal conseille, dans ces cas, de dresser l'enfant sur ses pieds : ceux qui ont de la paralysie plieront tout de suite sur les genoux, tandis que ceux qui ont de la rigidité verront celle-ci s'exagérer et resteront debout.

(1) Railton. A case of infantile spastic diplegia with tremors of the « disseminated sclerosis » type. (*Brit. Med. jour.*, 1891.)

Bien que les exemples de paralysie fournis par cet auteur, ne soient pas tous également démonstratifs, ajoute M. P. Simon, la réalité des paralysies, ou tout au moins des parésies, paraît certaine. — Dans une observation de Rousloff, où la contracture n'était pas excessive, la main pendait inerte; les mouvements des doigts étaient faibles, au point que le malade ne pouvait prendre, ni retenir un objet; de même, il lui était impossible d'atteindre la clavicule du même côté, et de l'omoplate du côté opposé (*Tr. mal. de l'enf.* IV, 612).

V. — TROUBLES SENSITIFS ET SPHINCTÉRIENS

Les cas de rigidité spasmodique s'accompagnant de troubles sensitifs ne sont pas fréquents; aussi avons-nous cru devoir classer dans les formes rares l'observation suivante, publiée par le professeur Raymond (1).

Il s'agit d'une jeune fille de 19 ans, dont la santé générale ne laisse rien à désirer, et présentant les symptômes suivants :

a) *Un état spasmodique* limité aux membres inférieurs, caractérisé par une grande rigidité musculaire, avec légère parésie des muscles fléchisseurs de la jambe sur la cuisse et des muscles qui font mouvoir les pieds, mais sans trace aucune d'atrophie des muscles rigides; en outre, de la trépidation spinale se produit quand les pieds heurtent le sol.

(1) *Semaine médicale*, 1897. Clinique des maladies du système nerveux, 3^e série.

b) *Des troubles de la sensibilité* qui occupent une grande partie des membres inférieurs et la partie inférieure de la paroi abdominale. Ils se présentent sous la forme d'une anesthésie partielle, de ce qu'on est convenu d'appeler l'*anesthésie dissociée*. Mais, à l'inverse de ce qui se passe habituellement dans les cas de dissociation syringomyélitique, la sensibilité à la douleur est conservée, la sensibilité aux impressions thermiques l'est en partie, tandis que la sensibilité tactile est abolie dans toute l'étendue de la zone d'anesthésie partielle.

c) *Des troubles du côté des sphincters*. Cette jeune fille est atteinte d'une constipation opiniâtre ; avec cela, il existe une grande faiblesse du sphincter anal. La malade a de la peine à retenir ses matières ; fréquemment, elle les laisse échapper ainsi que les gaz. Elle a également de l'incontinence d'urine ; pour peu qu'on tarde à lui présenter le bassin, quand le besoin s'en fait sentir, elle urine au lit. Elle a, du reste, conscience du besoin d'uriner et d'aller à la selle, comme aussi elle a conscience du passage des urines et des fèces.

Le début des accidents remonte à la naissance ; cette jeune fille est venue au monde en état d'asphyxie apparente par suite des difficultés de l'accouchement. Dans ces conditions le diagnostic clinique est des plus faciles à porter.

Quant au diagnostic anatomique, ajoute le professeur Raymond, nous nous heurtons à une difficulté insoluble : de quelle lésion dépend cette rigidité spasmo-

dique des muscles des membres inférieurs, accompagnée d'une anesthésie partielle et de légers troubles sphinctériens ? Peut-être s'agit-il d'une hématomyélie survenue au moment de la naissance. La désorganisation de la substance grise dans les colonnes postérieures nous rendrait compte de l'anesthésie thermique, l'envahissement des cordons postérieurs nous expliquerait l'anesthésie tactile. Les troubles des fonctions sphinctériennes s'expliqueraient également par une extension du processus à d'autres territoires de la substance grise de la moelle. Resterait à trouver l'explication de la rigidité musculaire.

Une autre hypothèse consisterait à voir dans le cas de cette malade un exemple de ces scléroses systématiques combinées qu'on a rencontrées dans un certain nombre de cas de tabes spasmodique.

Enfin cette malade a présenté des accidents épileptiformes qui impliquent presque certainement l'existence d'une lésion cérébrale peut-être double.

DIAGNOSTIC

Dans les *formes atténuées de la maladie de Little*, il y a des variétés nombreuses. Qu'il suffise de donner un aperçu des ressources symptomatiques de nature à fournir les éléments du diagnostic.

C'est toujours la rigidité musculaire qui est le principal symptôme ; mais elle est peu accentuée, parfois même difficile à constater... D'ordinaire, on rencontre une certaine résistance dans les mouvements passifs, principalement dans les adducteurs et dans quelques autres des muscles des membres inférieurs. Quelquefois, la raideur se trahit par des attitudes spéciales, dans le genre de celles que Freud a décrites dans les membres supérieurs (P. Simon).

Dans certains cas, la rigidité est plus manifeste ; mais elle n'est que passagère. Il se produit par instants des tensions musculaires, de l'équinisme, une flexion des gros orteils. Dans d'autres cas, il faut que l'enfant soit effrayé, qu'on le saisisse brusquement, ou qu'on

le mette debout sur ses jambes, pour que la rigidité surgisse avec évidence, surtout dans les membres inférieurs. Enfin, c'est parfois au cours des mouvements volontaires, que la raideur apparaît : les membres supérieurs sont inhabiles et maladroits ; les mouvements de la langue sont mal coordonnés ; la démarche présente une tournure spasmodique plus ou moins avérée.

Lorsque l'attention est attirée par l'un de ces signes, on asseoit le diagnostic, en examinant l'expression de la physionomie, le retard dans le développement de l'intelligence, dans celui de l'élocution et surtout dans celui de la locomotion. L'exagération des réflexes tendineux et même le strabisme ajouteront leur appoint pour élucider le doute et pour déterminer s'il s'agit bien d'une forme atténuée de la maladie de Little.

« Dans les cas extrêmes, l'enfant est condamné à une immobilité presque absolue. Il gît inerte dans son lit, presque incapable de tout mouvement spontané. Les bras sont serrés contre le corps, les avant-bras et les poignets demi-fléchis, les doigts repliés dans la paume de la main ; les cuisses sont en flexion sur le bassin et fortement accolées, les jambes presque étendues, les pieds en varus-équín, soit d'une façon permanente, soit seulement par intervalles. La tête est dans une attitude bizarre, soit penchée en avant, soit fortement étendue, soit déjetée de côté dans un torticolis persistant. — Quand on soulève l'enfant par une partie quelconque du corps, on le soulève tout d'une pièce, comme une masse rigide ou compacte ».

(P. Simon ; *traité des maladies de l'enfance* ; Paris, 1898 ; IV, 608).

Lorsque la lésion est congénitale, le diagnostic s'impose en général, dit M. Dieulafoy, mais lorsque les phénomènes paralytiques ou spasmodiques surviennent pendant la première enfance, le diagnostic est souvent plus délicat.

Le début aigu peut simuler la *méningite* ; mais l'évolution ultérieure caractérise bien les différences d'avec cette maladie.

Le début aigu peut également faire songer à la *paralyse spinale atrophique de l'enfance*. Mais alors, l'on a affaire non plus à une encéphalopathie, mais à une myélopathie. L'hémiplégie n'y est pas fréquente ; et, caractère d'une importance capitale, les paralysies sont toujours flasques et s'accompagnent de l'abolition des réflexes.

Passons maintenant en revue les différentes affections susceptibles d'être confondues avec la maladie de Little.

La paraplégie du mal de Pott et quelques autres paraplégies de l'enfance peuvent être comparées, du moins temporairement, avec la maladie de Little, à cause des contractions spasmodiques. — On fera la différence par le mode et la date de l'apparition de la maladie, et aussi par les troubles de la sensibilité, de la vessie et du rectum. Les troubles cérébraux font défaut. Enfin le mal de Pott s'accompagne d'une déformation de la colonne vertébrale.

Pseudo-paralysie rachitique (1).

Comme l'indique son nom, cette affection atteint les enfants rachitiques. Ceux-ci, à l'âge de deux à cinq ans, sont incapables de marcher, et dans quelques cas, ne peuvent se tenir debout, ni même assis. Cette impuissance n'est pas le résultat d'une lésion nerveuse, mais plutôt d'une faiblesse musculaire, d'une douleur dans les muscles et les os au niveau des insertions musculaires, d'une flaccidité des ligaments et d'un ramollissement des leviers osseux. L'enfant désire être seul, instinctivement, il préfère qu'on le laisse tranquille.

On peut distinguer cet état de paralysie infantile par l'absence d'atrophie locale, de froid local et de paralysie réelle. Pas d'exagération de la réflectivité médullaire; on ne saurait donc confondre cette affection avec la maladie de Little. Enfin les bons effets que l'on retire de la médication anti-rachitique confirment le diagnostic.

Les auteurs anglais et américains ne font, pour la plupart, aucune distinction entre la maladie de Little et l'*hémiplegie spasmodique unilatérale*. Bien plus, ils font dériver celle-là de celle-ci. Ecoutez ce que dit à ce sujet M. James F. Goodhart : « Dans l'enfance, comme dans la vieillesse, une lésion cérébrale entraîne la perte de contrôle du cerveau sur le côté opposé de la moelle; cette moitié de la moelle acquiert un pouvoir

(1) H.-W. Berg. *Revue d'Orthopédie*, 1890, I. p. 150.

réflexe plus grand que normalement. Les cellules nerveuses prennent l'habitude de réagir trop vite, et l'apport du sang devient nécessairement insuffisant pour les fonctions physiologiques. A cette période de développement des centres, il est impossible que la moitié saine de la moelle ne subisse pas le contre-coup de cette absence de contrôle et que son excitabilité réflexe ne soit pas exagérée, bien que d'une façon moins marquée que du côté opposé. Les désordres de l'action musculaire sont ainsi plus ou moins généralisés. »

Il est facile de faire justice d'arguments aussi spécieux. Les généralisations qui modifient la physionomie de la maladie première, n'ont jamais été considérées comme suffisantes pour faire oublier ce qui est fondamental. Aucune complication ne peut empêcher qu'une hémiplégie ne devienne une diplégie. Qu'il survienne une seconde poussée du processus morbide, il en résultera une diplégie plus ou moins complète, c'est-à-dire plus ou moins égale des deux côtés. Mais cette circonstance ne peut elle-même faire méconnaître un mode d'évolution tout différent de celui de la paraplégie qui est le propre de la maladie de Little.

L'hémiplégie spasmodique de l'enfance évolue en trois phases successives : — Une phase de mouvements épileptiformes, localisés au côté qui sera hémiplégié, avec prédilection pour les extrémités. — Une phase d'hémiplégie, qui succède immédiatement aux mouvements épileptiformes : cette hémiplégie est, en général, flasque et totale, intéressant membres et face ; elle dure, en général, une quinzaine de jours. — Dans

la troisième phase, l'hémiplégie devient spasmodique, incurable, et a peu près semblable à celle de l'adulte. Elle n'en diffère parfois que par quelques attitudes assez spéciales. La main est fléchie sur l'avant-bras en pronation exagérée ; « les doigts sont fléchis sur la paume, ou fortement étendus dans des attitudes qui rappellent absolument celles des mains des danseuses javanaises. » Ce qui est surtout caractéristique, c'est une *atrophie du côté hémiplégie généralisée aux membres et à la face* (Brissaud).

Ajoutons que les enfants atteints d'hémiplégie spasmodique deviennent épileptiques : aux environs de l'adolescence ou de la puberté. Et pour M. Brissaud, beaucoup d'épilepsies dites essentielles ne sont pas autre chose que la manifestation tardive d'une encéphalopathie infantile parvenue à son stade anatomique définitif.

Hémiplégie spasmodique double.

L'hémiplégie spasmodique peut-être double. Dans ce cas, la diplégie ressemble singulièrement à la maladie de Little. Dans les deux cas, il y a une rigidité spasmodique des quatre membres, voire du tronc et de la face, exagération des réflexes, clonus du pied, paralysie incomplète, et il peut y avoir association avec des mouvements athétosiques ou choréiformes.

D'autre part, l'anatomie pathologique montre de grandes analogies entre les lésions génératrices. Aussi, certains auteurs, Freud, Raymond, Déjerine, unissent tous ces troubles spasmodiques de la première enfance et en font une famille unique ; ils se refusent

à distinguer entre la diplégie spasmodique et la maladie de Little.

Cette identification paraît excessive. En effet, si l'on prend un cas typique de la maladie de Little et un cas typique d'hémiplégie spasmodique double infantile, il est facile de relever des différences cliniques.

Ainsi la maladie de Little est congénitale, et nettement prédominante aux membres inférieurs, la paralysie est peu marquée, les convulsions et les troubles intellectuels sont rares ; enfin on peut observer une évolution régressive dans les cas purs, c'est-à-dire non compliqués de troubles intellectuels et de convulsions. Au contraire, l'hémiplégie spasmodique double est rarement congénitale, prédomine aux membres supérieurs ; la paralysie est plus accentuée ; s'accompagne d'un arrêt de développement des membres et des muscles ; les convulsions et les troubles intellectuels y sont fréquents ; enfin l'évolution est stationnaire.

A coup sûr, ajoute Marfan, il existe, entre ces deux types extrêmes, de nombreux faits de passage qui établissent une transition presque insensible ; mais ce n'est pas une raison pour les confondre. Entre les deux, il y a des analogies résultant de lésions de l'écorce motrice, survenant avant l'achèvement complet du faisceau pyramidal ; mais il y a aussi des différences qui tiennent, au moins pour une part, à la différence des époques du début, la maladie de Little ayant son origine dans des lésions plus précoces que celles de l'hémiplégie spasmodique double (1).

(1) Marfan. *L'hémiplégie spasmodique infantile*. Bulletin médical, 1899.

Sclérose en plaques.

Comme on le sait, la sclérose en plaques est une myélite diffuse pouvant se manifester par des signes très variés. Toutefois, il existe une forme assez fréquente, caractérisée par la paraplégie spasmodique, de la difficulté dans l'émission de la parole et des troubles oculaires : nystagmus et strabisme. La plupart du temps cette affection se rencontre chez l'adulte et alors le diagnostic s'impose. Mais la sclérose en plaques n'est pas absolument rare chez les enfants, de nombreux cas en ont été publiés depuis quelques années, et quand elle revêt la forme indiquée ci-dessus, l'on comprend que l'on éprouve quelque difficulté à formuler un diagnostic ferme. Quels sont donc les signes sur lesquels on doit se baser pour écarter la sclérose en plaques ?

Tout d'abord la diplégie infantile remonte à une époque très voisine de la naissance. Elle est la conséquence habituelle d'une dystocie, d'un accouchement laborieux. Rien de semblable n'est relevé dans l'étiologie de la sclérose en plaques que l'on voit se développer plus ou moins longtemps après la naissance, à la suite d'une maladie infectieuse.

En second lieu, dans les cas de maladie de Little, on observe à titre d'épiphénomènes fréquents, habituels, des malformations du crâne, de l'asymétrie de la face, ou encore une implantation vicieuse des dents, des troubles de la mimique un arrêt de l'intelligence pouvant aller jusqu'à l'idiotie, du mutisme, de la surdité. Or, rien de pareil n'existe dans la sclérose en plaques.

Malgré cela le diagnostic entre la maladie de Little et la sclérose en plaques infantile peut constituer un problème très difficile et même impossible à résoudre. (Raymond). En voici des preuves, sous la forme de deux observations résumées.

La première est empruntée à un travail de Freud. Elle concerne une fillette de 7 ans qui n'avait commencé à parler qu'à l'âge de 18 mois, et à marcher qu'à 3 ans. A 2 ans 1/2, elle avait eu une attaque de diphthérie, et l'on avait été obligé de la trachéotomiser. Déjà précédemment, elle tremblait un peu des mains. Après l'attaque de diphthérie, le tremblement avait augmenté ; l'enfant avait présenté une paralysie transitoire du voile du palais.

A l'époque où elle fut examinée par Freud, cette fillette paraissait être d'une intelligence normale. Elle parlait d'une voix lente, monotone, un peu nasonnée. Les pupilles, très larges, réagissaient paresseusement. De nystagmus, il n'en existait pas. Les muscles de la face se contractaient moins bien à droite qu'à gauche. La force musculaire laissait à désirer. La langue tirée hors de la bouche, était agitée par du tremblement. Aux membres supérieurs les mouvements intentionnels provoquaient un tremblement à secousses rapides, analogue au tremblement de la sclérose en plaques. De plus, les mouvements des bras étaient empreints d'une grande maladresse, véritable ataxie. Les membres inférieurs étaient un peu raides. Les réflexes rotuliens étaient exagérés, le redressement du pied donnait lieu à un peu de trépidation spinale.

Par moments, la démarche était légèrement titubante. Le signe de Romberg faisait défaut. Sous l'influence d'un traitement par l'électricité, l'état de l'enfant a paru s'améliorer.

M. Freud a cru devoir rectifier le diagnostic de sclérose en plaques, porté dans ce cas, pour les raisons suivantes : l'enfant, un jeune jumeau, était venu au monde après un accouchement laborieux ; le tremblement existait avant l'atteinte de diphthérie ; enfin, la symptomatologie, relativement complexe, du cas ne comprenait qu'un très petit nombre de symptômes appartenant en propre à la sclérose en plaques.

L'autre observation a été publiée par M. Naef, de Zurich. Elle concerne un garçon de 4 ans, né au septième mois ; depuis sa naissance, il présentait un certain degré de faiblesse aux membres inférieurs. Son intelligence était restée en retard. La mimique était moins animée à droite qu'à gauche. La parole était lente, monotone. Il y avait du strabisme convergent à droite. Aux membres supérieurs on constatait un peu de rigidité. Les membres inférieurs étaient fixés en légère flexion presque permanente.

Les mouvements passifs étaient d'une exécution assez facile ; seule, l'abduction du pied droit se heurtait à des résistances considérables. Les mouvements actifs étaient empreints de lourdeur, de maladresse. L'enfant ne pouvait pas marcher seul ; il rampait sur les quatre membres. Lorsqu'on le conduisait, en le soutenant, sa démarche, gênée par une forte contraction des adducteurs, était franchement spasmodique. Les réflexes tendineux étaient très exagérés.

L'enfant en question a fait l'objet d'une présentation à la clinique du professeur O. Wyss, de Zurich; celui-ci a diagnostiqué un cas de sclérose en plaques, en considération de la bradylalie, de la légère parésie faciale, de la paraplégie spasmodique. Freud a contesté la légitimité de ce diagnostic en se fondant sur les trois circonstances suivantes; naissance avant terme, strabisme, rigidité à forme paraplégique.

Localisation spinale de la syphilis héréditaire.

La syphilis héréditaire frappe la moelle épinière à trois périodes de l'existence, pendant la vie intra-utérine, pendant les premières années et à l'âge mûr. Les accidents par lesquels elle se manifeste sont donc congénitaux, précoces ou tardifs. Nous nous occuperons ici des accidents précoces.

Lorsque le maximum des lésions siège dans la moelle cervicale supérieure on observe une quadriplégie. Comme l'indique ce nom, les quatre membres sont frappés, et généralement les membres supérieurs sont pris les premiers. Dans quelques cas, l'on note une paralysie flasque, mais le plus souvent il y a, au contraire, contracture de ces mêmes membres et attitude vicieuse de la main et des doigts. Les membres inférieurs présentent toujours de la paralysie spasmodique plus ou moins accentuée. Fait important à noter, dans une localisation aussi élevée, les sphincters ne sont presque jamais épargnés.

Lorsque le maximum des lésions siège dans la moelle dorso-lombaire, les symptômes sont ceux de la forme

classique de la méningo-myélite syphilitique, celle qu'on désigne sous le nom de type d'Erb et qui se caractérise par la paralysie spasmodique avec troubles des sphincters. Chez l'enfant, ces cas sont souvent fort difficiles à distinguer des affections spasmodiques infantiles d'origine cérébrale ; quoi qu'il en soit, il existe un certain nombre d'observations où le cerveau ne saurait être mis en cause. *Ce qui domine, c'est moins la paralysie des membres inférieurs que l'impotence relative due à la tonicité musculaire exagérée.* A la moindre occasion, les jambes sont transformées en bâtons rigides, incapables de permettre le saut, la course, etc., et cependant la puissance musculaire est conservée, et il est rare que les malades soient confinés au lit. Objectivement, le meilleur signe est l'exagération des réflexes rotuliens et la présence presque constante de la trépidation spinale.

Voilà les faits sur lesquels on s'appuie pour faire intervenir la syphilis héréditaire dans l'étiologie de la maladie de Little et cette manière de voir a été défendue par le professeur Fournier et par Gilles de la Tourette. Quels sont donc les signes sur lesquels on peut se baser pour faire le diagnostic ?

Dans la maladie de Little, les phénomènes douloureux font défaut, tandis que le plus souvent, ils ouvrent la scène dans la myélite d'Erb. Assez variables, tantôt ils sont localisés dans le rachis, irradiant parfois dans les membres qui doivent être paralysés, et ils sont alors ou violents et aigus, parfois à maximum nettement nocturne, ou sourds et profonds, n'arrêtant pas l'atten-

tion des malades ; tantôt ils sont exclusivement périphériques, et excepté dans deux cas où les auteurs signalent des douleurs horribles dans les membres inférieurs et sur le dos des pieds, ils ne sont le plus souvent que des fourmillements et des engourdissements (Gasne).

Dans la maladie de Little, la sensibilité objective est très rarement atteinte; dans la syphilis médullaire, au contraire, elle est rarement intacte : le plus souvent, on trouve des zones hyperesthésiques à côté de zones hypoesthésiques, des retards ou des transformations des sensations, des erreurs de localisations, etc., les territoires atteints ont des limites toujours difficiles à préciser, mais qui ne reproduisent pas la distribution anatomique des filets nerveux cutanés. Ces faits ne sont nullement surprenants, car la prédominance des lésions au niveau de la zone postérieure, est un fait constant.

Dans la myélite syphilitique, les sphincters sont atteints. Tantôt, les mictions sont impérieuses, et il survient de l'incontinence si le besoin n'est pas immédiatement satisfait. Tantôt, au contraire, il existe du retard de la miction nécessitant une poussée quelquefois infructueuse. En général, on note de la constipation plutôt que l'incontinence des matières fécales.

Enfin, quand on se trouve en présence de cette affection, il ne reste qu'à faire la preuve de l'hérédosyphilis ; à côté de l'enquête sur les parents, de la présence des stigmates, de la constatation de la polyéthylité des frères et sœurs, il faut signaler l'existence

antérieure et souvent dès le jeune âge, de phénomènes nerveux; se succédant sans régularité, et sans cause appréciable, la coïncidence de symptômes encéphaliques, la marche par poussées successives entrecoupées de rémissions, enfin, l'influence du traitement dans les cas où il peut être mis en œuvre assez tôt (1).

En 1898, Lorrain a écrit sous l'inspiration de son maître, le professeur Raymond, sa thèse inaugurale sur la *paraplégie spasmodique familiale*. Cette affection atteint généralement plusieurs enfants d'une même famille; elle évolue cliniquement sous les traits du tabes dorsal spasmodique de Charcot avec tendance à verser dans la symptomatologie de la sclérose en plaques. Anatomiquement, elle répond à une sclérose combinée primitive, portant sur les faisceaux pyramidaux, cérébelleux directs et de Goll. Elle se manifeste par la raideur des membres inférieurs avec adduction des cuisses, exagération des réflexes et clonus du pied. Les réactions électriques sont normales, la sensibilité et le sens musculaire intacts, pas de troubles des sphincters; les troubles de la parole sont exceptionnels, les troubles oculaires sont rares, la face est respectée. Voilà autant de symptômes que l'on rencontre aussi dans la maladie de Little. Comment les distinguer? L'on remarquera que la paraplégie familiale, comme l'indique son nom, atteint plusieurs enfants, — débute le plus souvent entre 8 et 15 ans sans

(1) G. Gasne. — Localisations spinales de la syphilis héréditaire. — Gazette hebdomadaire de médecine et de chirurgie, 2 janvier 1898.

que l'on ait à noter dans les antécédents une naissance prématurée ou un accouchement laborieux, — qu'il n'existe jamais de troubles intellectuels — et que l'évolution, quoique très lente, est fatalement progressive, la contracture va en s'accroissant sans cesse.

Contracture ou rétraction?

La caractéristique des affections spasmo-paralytiques de l'enfance est la contracture. Lorsque le malade avance en âge et que l'attitude vicieuse des membres persiste, l'on peut se demander à un moment donné si l'on a affaire à la contracture ou à la rétraction musculaire. Le chloroforme est alors un excellent moyen de se renseigner sur l'état des muscles et de discerner les contractures spasmodiques d'avec les rétractions musculaires et fibro-musculaires. MM. Paul Redard et Paul Bezançon ajoutent à cette appréciation, depuis longtemps devenue classique, qu'ils ont « souvent constaté, pendant le sommeil anesthésique, la disparition des contractures spasmodiques des adducteurs de la cuisse, des fléchisseurs de la cuisse, de ceux de la jambe, etc. » (XII^e Congrès français de chirurgie, Paris, 1898, p. 597).

La chorée congénitale et l'athétose congénitale peuvent se rencontrer à l'état pur. On ne saurait alors les confondre avec la maladie de Little. Assez souvent cependant, les symptômes de l'une ou l'autre affection s'accompagnent des signes de la maladie de Little, et offrent alors le tableau des formes rares dont il a été question au chapitre précédent.

PRONOSTIC

Les différents auteurs qui se sont occupés de la maladie de Little ne sont pas en communauté d'idées quand il s'agit d'envisager le sort des malades de Little. Les uns émettent un pronostic sombre, alors que d'autres osent parler de guérison.

Dans ses leçons sur le tabes dorsal spasmodique (1), J.-M. Charcot annonçait que « le pronostic de cette affection s'atténuera lorsqu'elle aura été mieux étudiée. » Charcot n'avait en vue que les résultats donnés par le traitement médical : hydrothérapie méthodique longtemps prolongée, application répétée de pointes de feu le long de la colonne vertébrale, courants continus, administration des bromures de potassium, sodium et ammonium. Or, on sait que le tabes spasmodique dont il voulait faire une entité morbide, a été démembré au profit de la sclérose en plaques qui affecte souvent la forme de la paraplégie spasmodique.

(1) Charcot, *Leçons sur les maladies du système nerveux*, tome II, page 288, 2^e édition, 1877, Paris.

En 1892, Déjérine portait un pronostic grave(1) : « La guérison est exceptionnelle, l'amélioration est rare. Certains malades, ceux-là seulement qui sont atteints de la forme spinale, sont, cependant, pour des raisons qui nous échappent encore, susceptibles d'amélioration, même de quasi-guérison. On en a vu qui avaient pu parvenir à danser, ou à apprendre un métier, mais ce sont là, je le répète, des cas tout-à-fait exceptionnels.

» La forme cérébro-spinale, qui d'ailleurs est la plus fréquente, est plus grave encore que la forme spinale. Non seulement il n'y a pas à espérer d'amélioration, mais il n'est pas rare de la voir s'accompagner d'imbécillité ou d'idiotie complète. »

M. Dieulafoy (2) n'est pas moins sévère dans son appréciation : « Les encéphalopathies infantiles sont toujours graves. Quelle que soit leur évolution, elles font du malade un infirme. »

« Le pronostic (3) n'est certes pas favorable (ajoute ailleurs J.-F. Goodhart); néanmoins avec beaucoup de patience et d'attention, ces enfants peuvent et doivent s'améliorer considérablement. D'après ce que j'ai observé, ils ont beaucoup de chances de rester idiots, et même, si la maladie ne s'accompagne pas d'épilepsie dès le début, il y a de fortes probabilités pour que cette complication surgisse aux approches de la puberté. »

(1) Déjérine, *Revue des maladies de l'enfance*, 1892, page 159.

(2) G. Dieulafoy, *Pathologie interne*, 10^e édition, Paris, 1897, II, p. 458.

(3) James-F. Goodhart, *Traité pratique des maladies des enfants*, traduction française, p. 456.

Que l'auteur en question parle d'épilepsie, le fait ne doit pas nous surprendre si l'on veut bien se rappeler qu'il identifie la maladie de Little et l'hémiplégie spasmodique infantile.

Or le mal comitial n'est pas rare au cours de cette dernière maladie.

D'après M. Marfan (1), « l'évolution de la maladie de Little n'est, ni fatalement progressive, ni fatalement stationnaire. Il est des cas dans lesquels on voit survenir une amélioration telle que les sujets peuvent arriver à marcher facilement. »

« Le tabes dorsal spasmodique ne menace en rien la vie. On comprend que les individus qui en sont atteints parviennent à l'âge adulte, parfois même à la vieillesse. Il ne semble pas cependant qu'en général, ils vivent très vieux : cela s'explique par ce fait que, nés dans de mauvaises conditions, ils sont généralement chétifs. Par conséquent, leur résistance vitale est peu considérable. » (Pierre Marie, *Traité de médecine*, Paris, 1894, VI, 461.)

Plus loin M. Pierre Marie ne craint pas de l'affirmer : « On peut dire que le tabes dorsal spasmodique est une affection présentant une tendance manifeste à la guérison. En effet, il n'est pas rare que les enfants qui en sont atteints, après avoir éprouvé, dans les premières années, une difficulté extrême de la marche, voient peu à peu cette difficulté diminuer et arrivent à jouir d'un exercice des membres, suffisamment libre, pour

(1) Marfan. — *Loco-citato*.

que leur existence sociale n'en soit en rien affectée. — Dans les formes très atténuées, et celles-ci sont assez fréquentes, l'amélioration progressive atteint parfois un tel degré, qu'on peut, jusqu'à un certain point, prononcer le mot de guérison, en ce sens du moins que les troubles fonctionnels ont presque entièrement disparu. » (*Traité de médecine*, Paris, 1894, VI, 461.)

M. Paul Redard le dit nettement au XII^e *Congrès français de chirurgie* : « plusieurs de ses sujets, auparavant infirmes et impotents, les membres immobilisés dans des positions vicieuses, marchent actuellement et se déplacent avec facilité. » (*Comptes rendus du Congrès*, 1898, p. 596).

Du reste il faut établir une distinction entre tous ces malades. C'est l'avis de MM. Paul Redard et Paul Bezançon (XII^e *Congrès français de chirurgie*, p. 596) : « Tous les cas ne sont pas également graves ; de grandes différences même existent entre les enfants dont les extrémités inférieures sont seules prises et ceux dont les membres supérieurs et souvent l'intelligence sont affectés.

» Ces deux catégories, de quelque nom qu'on les appelle....., peuvent, au point de vue pratique, se distinguer en cas favorables et en cas difficiles. Dans les premiers, les membres inférieurs sont seuls atteints. Dans les seconds, la coexistence de la chorée, de l'athétose, de l'imbécilité, de l'idiotie, font moins espérer du traitement. »

Et plus loin : « Au point de vue du résultat du traitement, il importe de considérer l'état cérébral

du sujet. Ceux, dont l'intelligence est conservée, se prêtent, lorsque leurs membres sont redressés, à l'éducation de leurs muscles ; ils font des progrès remarquables, et ils apprennent à marcher en quelques mois. Ceux au contraire, qui sont atteints d'imbécilité ou d'idiotie, résistent mal au traitement, qui est parfois impossible à appliquer. » (*XII^{me} congrès français de chirurgie, C. R., 1898, p. 596-597*).

Cependant, même dans ces cas compliqués, l'on peut voir l'état intellectuel s'améliorer en même temps que l'on éduque les membres et qu'on règle leurs mouvements, ainsi qu'en témoignent les résultats obtenus par Bourneville dans son service de Bicêtre.

Enfin, si les malades de Little sont abandonnés à leur infirmité, ou bien si le traitement est délaissé prématurément, il en résulte dans la suite des difformités incurables dues, non plus seulement aux rétractions tendineuses, mais à des lésions ostéo-articulaires. L'observation qui suit, en est un exemple.

Henri X... est né le 9 décembre 1858 ; il a donc 41 ans. Il a encore sa mère, actuellement âgée de 70 ans et vraiment exempte d'infirmités. Il n'a qu'une sœur, qui est son aînée de trois ans, et mariée sans enfants ; celle-ci ne présente pas non plus d'infirmités. Il n'y en a pas davantage chez les oncles, ni chez les cousins du malade.

Dans le pays, il est de notoriété publique, qu'Henri est né avant terme. Dès sa naissance, on a été frappé de l'importance des deux pieds-bots ; mais on a conservé très peu de souvenir des autres détails, que l'entourage tenait pour accessoires. Les deux pieds étaient *rétendus*, selon le mot de

la mère, qui montre l'attitude en extension, et qui insiste sur cet autre caractère important : les pointes des deux pieds étaient tournées en dedans, de façon que les orteils du pied droit touchaient les orteils du pied gauche. La déformation en varus-équín a donc été nette et très exagérée dès la naissance.

Dès le neuvième jour de sa vie, on a appliqué à cet enfant, des bottines avec tuteurs d'acier dans le but de redresser les extrémités. Ces appareils d'orthopédie auraient été laissés au dehors des langes de l'enfant et toujours surveillés avec soin.

Jusque vers l'âge de 14 ou 15 mois, la principale alimentation a été le sein de sa mère. Celle-ci croit se souvenir que son enfant aurait ébauché quelques pas le long de quelques chaises ; mais aucune autre personne n'en a été témoin. Il en est de même d'une chute sur le genou gauche. Personne ne l'a vue ; et plusieurs personnes de l'entourage objectent avec raison que cet accident, fut-il tenu pour exact, ne saurait expliquer les difformités des trois autres membres. Ce qui est certain c'est le propos de la mère, qui s'est occupée elle-même de son enfant et qui a « toujours craint de lui faire du mal » (sic). Ainsi, elle ne s'est pas rendu compte de la rigidité des membres de son enfant. Ce dernier caractère est catégoriquement établi par le témoignage de toutes les personnes, qui ont eu à construire, à modifier, ou à placer les divers appareils orthopédiques pendant l'enfance, ou l'adolescence d'Henri : la rigidité des membres a été la difficulté la plus pénible pour chacun d'eux.

Il n'y a jamais eu d'incontinence des urines, pas même d'incontinence nocturne ; il n'y a pas eu non plus de défécation du sphincter anal. Lorsque l'âge en est arrivé, l'enfant est devenu propre comme tout autre.

La mère affirme que son fils aurait parlé aussi vite et aussi bien qu'aucun autre ; mais il est difficile de tenir son témoignage pour certain.

Jamais il n'a eu de strabisme, ni de convulsions. (Ce dernier renseignement a d'autant plus d'importance, que la sœur du patient a eu plusieurs fois des convulsions).

Il ne paraît pas y avoir eu de retard dans l'apparition des signes de l'intelligence. L'éducation n'a pas non plus présenté de particularités extraordinaires. Toutefois, lorsqu'il était enfant, Henri avait parfois des colères qui provoquaient des tremblements dans les quatre membres : ceux-ci prenaient et conservaient une attitude rigide et repliée, avec les coudes appliqués au corps, les jambes pliées sur les cuisses et les cuisses sur le bassin. Ces particularités des scènes de colère sont demeurées fidèlement conservées dans la mémoire des personnes de l'entourage. D'autre part, on sait que dans la maladie de Little, les émotions font apparaître et le plus souvent exagèrent la contracture.

Vers l'âge de 3 ans (1861), l'enfant est placé à Reims, chez une bandagiste ; celle-ci entreprend de redresser les membres au moyen d'appareils de deux sortes, les uns pour le jour, les autres pour la nuit.

Pour le côté gauche, l'appareil comprenait le pied, la jambe, le genou, la hanche, jusque et y compris la ceinture ; — pour le côté droit, l'appareil ne se prolongeait pas au-dessus de la limite supérieure de la cuisse. — Tous ces appareils étaient composés de pièces d'acier, avec des garnitures de cuir. Ceux de la nuit étaient un peu plus légers ; ils étaient dépourvus de talon, afin d'éviter la détérioration des draps du lit.

Dans la famille d'Henri, on en est encore à penser que tous ces appareils avaient pour but de corriger les déviations des pieds-bots. Lui-même n'en est pas là. Il raconte parfaitement (et ses souvenirs sont très précis) qu'à l'époque de son départ pour Reims, le genou gauche était fléchi avec exagération, et que cette flexion allait si loin, que le talon touchait presque la fesse correspondante. Matin et soir, on plaçait les appareils avec persévérance, mais non sans difficulté : il fallait

lutter contre la rigidité de chacune des portions des deux membres inférieurs. Chacune de ces séances était pénible et inspirait à l'enfant une naturelle antipathie pour la personne préposée à cette besogne. Mais, — lui-même en témoigne spontanément, — jamais l'application des appareils n'a provoqué de souffrance aiguë ; elle déterminait une sensation désagréable, mais non pas une douleur véritable. Encore cette sensation disparaissait-elle assez vite, par une sorte d'habitude (c'est le mot du patient).

Toujours est-il que les applications des appareils, renouvelées chaque jour, soutenues avec force, soir et matin, ont eu un résultat incontestable pour la déflexion du genou. « On est arrivé à le redresser à peu près... Ce n'est que plus tard que la déformation s'est reproduite partiellement, lorsque les appareils orthopédiques ont été délaissés. »

A la faveur de ces derniers, l'enfant a commencé à marcher ; mais il ne faisait pas le même usage de ses deux membres inférieurs, parce que les deux appareils étaient très différents l'un de l'autre. Sur celui de gauche, l'enfant prenait point d'appui sur l'ischion, comme le font les amputés de la cuisse, tandis que le membre inférieur droit posait sur le sol par le bord externe du pied.

Le séjour chez l'orthopédiste de Reims n'a guère duré que 18 mois ; pendant les premières années du retour au village natal, les soins, commencés en Champagne, ont été continués avec persévérance ; nuit et jour les appareils ont été fidèlement appliqués. — Aussi l'enfant a-t-il continué à marcher, comme à Reims, c'est-à-dire sans le secours d'aucune canne.

Lorsque l'enfant fut arrivé à l'âge de 7 ou 8 ans, il se montra moins patient à supporter les efforts nécessaires pour appliquer les appareils. On avait modifié ceux-ci selon que l'avaient comporté les accroissements de la taille et les autres modifications d'attitude et de configuration des membres ; on avait même substitué des tuteurs en bois léger aux tuteurs d'acier. Tous ces détails n'empêchaient pas qu'il

fallait lutter avec effort contre la rigidité des membres toutes les fois qu'on substituait l'appareil de jour à celui de nuit, ou inversement. Soit à cause d'une défectuosité, soit pour se rendre intéressant, l'enfant renouvelait chaque fois ses gémissements. Il finit par atteindre son but irréfléchi : son entourage fut attendri ; on supprima les appareils pendant la nuit. Ce fut d'abord une concession temporaire. Peu à peu, l'enfant renouvelant la scène d'attendrissement, la commisération maternelle céda pour le reste ; elle eut la complaisance de différer davantage l'application des appareils de nuit. Il ne fallut pas longtemps pour constater qu'il s'était fait des modifications d'une telle étendue qu'il était devenu impossible de les replacer..., surtout lorsqu'on craignait de faire souffrir l'enfant, en luttant avec effort contre la rigidité musculaire.

De guerre lasse, on se borna aux appareils de jour ; et ceux de nuit furent définitivement abandonnés. D'emblée, il fallut subir la nécessité d'un soutien pour pouvoir encore marcher ; d'abord il suffit d'une canne ; plus tard il en fallut deux ; et il en fut ainsi jusque vers l'âge de quatorze ans.

En mars 1873, l'adolescent, alors âgé de 14 ans et 3 mois, devint apprenti tailleur ; il fut ainsi amené à l'abandon complet de tout appareil ; il lui fut dès lors absolument impossible de marcher, même avec le secours de deux cannes. De cette époque date le commencement de l'usage des béquilles ; il en est encore là, même pour se déplacer d'un seul pas.

Cependant Henri X... n'a pas été sans être remarqué à l'école primaire de son village. A partir de l'âge de 10 ans, il a été presque toujours le premier de l'école ; il a su écrire bien jeune, mais jamais aussi régulièrement, aussi correctement que ses camarades. Malgré cette infériorité relative à son écriture, l'écolier aurait continué quelques études, en vue d'entreprendre une profession « de bureau » si l'instituteur, qui l'avait pris en affection, s'était trouvé en mesure de réaliser ses projets ; mais un changement de personnel est inter-

venu ; et le nouvel instituteur a témoigné des dispositions toutes différentes à l'égard du petit infirme. C'est pourquoi celui-ci a pris le parti d'entrer en apprentissage chez un tailleur.

Pendant l'adolescence, il a toujours été privé de jouer à la toupie, à la balle, et aux autres jeux analogues, parce qu'il lui est impossible d'élever le membre supérieur à une hauteur suffisante ; il n'a même jamais pu s'y essayer. — Par contre, il a réussi à jouer aux billes, et à tirer à la carabine ; il s'y est montré d'une dextérité suffisante, puisqu'il était au moins aussi adroit qu'un autre. Il semble donc que le fonctionnement des membres supérieurs, pour avoir débuté à un âge plus avancé que celui des membres inférieurs, n'en a été que mieux assuré. Il n'est certes pas assez libre pour donner tous les mouvements ; mais sa valeur paraît telle, que la fatigue n'aurait jamais entravé le travail professionnel, autant du moins que s'en souvient l'intéressé.

La valeur fonctionnelle est incomparablement moins bonne pour les membres inférieurs, dont toutes les articulations sont entravées. Il n'est pas jusqu'à l'acte de se chauffer et de se déchauffer qui ne soit rendu laborieux et complexe. Il faut recourir à un artifice analogue à celui qui est bien connu des infirmes atteints de coxopathie. Henri X... passe le pied dont il s'agit sous la cuisse du côté opposé, et parvient à son but en manœuvrant l'arrière seulement de sa chaussette, soit qu'il s'agisse de l'entrer, soit qu'il veuille s'en dévêtir.

Jamais il n'a pu écarter les genoux l'un de l'autre avec la même facilité que les autres tailleurs. Pendant les quatre premières années, il lui a été impossible de prendre rang sur l'établi à côté de ses compagnons d'atelier. Il s'est trouvé dans la nécessité de s'asseoir sur le bord de la table ; il s'y trouvait obliquement incliné sur son côté gauche. Son membre inférieur gauche fléchi reposait sur la table ; son membre inférieur droit était libre, passant par-dessus le pied gauche ; et le pied droit était dans le vide, à côté et en dehors de la

table. Il s'asseyait donc, non pas sur ses deux talons, mais sur son talon gauche seulement. Dans cette attitude, il faisait autant de travail qu'un autre tailleur, en plaçant l'étoffe sur son genou gauche.

En 1878, âgé de 20 ans, il prend l'habitude de s'asseoir sur un tabouret de bois, qu'il place sur la table commune ; il parvient dès lors à se ranger à côté des autres ouvriers tailleurs. Pendant les premiers temps, la hauteur du tabouret n'est que de huit centimètres ; et elle suffit pour qu'Henri se croise les deux jambes à peu près comme le font ses compagnons. Plus tard il se trouve dans la nécessité de surélever de plus en plus, la hauteur du tabouret, qui atteint 15 centimètres. Il n'est nullement certain que l'obésité soit seule responsable des changements apportés de la sorte ; les déformations progressives des arthropathies pourraient y avoir la plus grande part, bien qu'en pensent l'intéressé et son entourage.

En automne 1899, Henri X... fait le voyage de Lille, en vue de demander à M. Guérmonprez s'il n'existe aucun moyen de diminuer l'importance de son infirmité. Celui-ci répond négativement ; mais il profite de l'occasion pour extirper une bourse séreuse accidentelle, devenue gênante, et située sur le côté externe de l'extrémité supérieure du tibia du côté droit..... et surtout pour faire l'étude méthodique des conséquences éloignées de la maladie de Little, à l'époque tardive, où il n'y a presque plus de rigidité musculaire et où les difformités sont devenues ostéo-articulaires principalement.

Henri X..., est un petit homme avec un tronc obèse, des membres grêles et une tête d'apparence volumineuse. En réalité, son tronc est court, large, avec exagération de la cyphose dorsale supérieure, sans aucune souplesse du rachis. Le ventre semble volumineux ; mais il n'est pas très disproportionné d'avec le thorax. La tête est d'un volume absolu, qui est presque celui des autres personnes de sa

famille ; mais d'un volume relatif de nature à faire croire à une prépondérance céphalique, qui n'existe pas. La gracilité des membres est tout particulièrement importante vers les portions périphériques ; elle consiste en une atrophie musculaire, encore plus manifeste pour les membres inférieurs que pour les supérieurs ; cette atrophie existe aussi pour la diaphyse des os, non pour les épiphyses, qui sont, au contraire tuméfiées, noueuses : toute l'atrophie est d'importance d'autant plus grande, que la peau et le tissu cellulaire sont épais, scléroïdes, saignent peu, ainsi qu'on a pu en juger au cours de la petite opération de l'ablation de la bourse séreuse accidentelle.

Dans l'ensemble de l'organisme, il n'y a ni anesthésie, ni hyperesthésie. Les réflexes tendineux et autres sont, ou du moins paraissent éteints. La vue, l'odorat, l'ouïe et la gustation sont à l'état normal.

Quand on pratique l'exploration des membres, on reconnaît d'emblée que le membre inférieur gauche est le plus profondément altéré.

Le pied gauche est en varus ; mais il n'a désormais que peu d'équinisme. Il y a de l'ankylose, probablement osseuse et complète, des articulations intertarsiennes, une ankylose presque complète, avec des craquements indolores et superficiels d'arthrite sèche des articulations tarso-métatarsiennes et de celle du cou-de-pied. Toutes ces articulations sont d'ailleurs tuméfiées, volumineuses, pour ainsi dire tassées les unes sur les autres, et vraiment difficiles à différencier entre elles, à l'exception de celle du cou-de-pied.

On discerne, en effet, avec certitude, la mortaise péronière mais on la trouve étrangement déviée. L'axe des mouvements, (axe de la poulie astragalienne), au lieu d'être à peu près transversal, se trouve dans une direction antéro-postérieure ; il y a même une torsion tellement importante du membre, que la malléole péronière est située un peu plus en dedans que celle du tibia. Celle-ci, plus courte et surtout plus mince

qu'à l'état normal, se trouve dans un plan notablement plus externe que l'autre, alors que le patient se tient régulièrement assis sur une chaise, en laissant les jambes pendantes.

La jambe gauche est donc déviée, tordue dans une importante mesure ; il en est ainsi jusqu'à sa limite supérieure, c'est-à-dire dans le genou, qui est, dès lors, profondément déformé.

Pour s'orienter dans l'exploration de ce genou gauche, on a quelque peine à trouver le point de repère le plus naturel, qui est la rotule. Celle-ci est absolument luxée sur la face externe du genou ; elle est plus petite que celle du côté droit son bord externe est tout contre le tendon du biceps ; elle a une mobilité assez étendue, mais jamais suffisante pour reprendre sa place normale : cette luxation atteint sa limite extrême dans la flexion ; elle est un peu moins complète, lorsque le tailleur fait un geste vers l'extension. L'extrémité inférieure du fémur est facile à palper ; mais elle a une configuration presque sphéroïdale, comme l'extrémité inférieure d'un pilon de pharmacien ; c'est le condyle interne, le seul qui subsiste de la configuration primitive. Tandis que l'on palpe et que l'on contrôle ces détails, on constate que les mouvements du genou sont souples et faciles, ce qui contraste avec l'état du genou droit, où l'on trouve de nombreux frottements superficiels et indolores d'arthrite sèche. — Quand on fait gesticuler ce genou, on trouve le mouvement de flexion presque régulier, c'est-à-dire mené dans un plan antéro-postérieur ; il n'en est pas de même dans le mouvement spontané d'extension ; il se produit alors une sorte de torsion de la portion périphérique du membre ; les portions postérieures sont ainsi conduites vers l'axe du corps et ce qui devait être antérieur se trouve entraîné en dehors. Cette torsion de la jambe est exagérée encore par l'attitude, que prend le tailleur pour l'exercice de sa profession.

Il est difficile d'explorer la hanche, qui est encore plus déformée que le reste, et dont la palpation est entravée en-

core par l'épaisse couche graisseuse, scléroïde, du tissu sous-cutané et par les étroites limites, entre lesquelles sont entravés tous les mouvements de l'articulation coxo-fémorale. On parvient cependant à reconnaître les contours du grand trochanter; on le trouve à 9 et même 10 centimètres de distance de la ligne ilio-ischiatique, (celle qui est effleurée par le grand trochanter chez les sujets normaux); on le trouve tellement en arrière, qu'il confine vraisemblablement l'articulation sacro-coxale correspondante. Il semble d'ailleurs probable que la tête et le col du fémur sont plus ou moins totalement résorbés.

Le membre inférieur gauche est encore plus atrophié que le droit. La mensuration comparative le démontre partout, sauf au cou-de-pied. On trouve en effet (les numérateurs sont les chiffres du côté gauche), au cou-de-pied 18/17 ; au mollet 24/26 ; au-dessus du mollet, là où pourrait être une jarretière 23/27 ; immédiatement au-dessus du genou fléchi 31/38 ; sur la cuisse fléchie, à la hauteur du pli de l'aîne 43/48,50.

Le membre inférieur droit est moins profondément déformé que le gauche ; il ne s'agit toutefois que de différences de détail.

Le pied-bot est en varus sans aucun équinisme. La plante du pied est extrêmement raccourcie, surtout dans sa position interne : il en résulte un rapprochement bizarre entre le talon et l'articulation métatarso-phalangienne du gros orteil ; celui-ci chevauche tellement loin au-dessous des II^e et III^e orteils, qu'il arrive souvent au contact de la face plantaire du IV^e orteil. C'est la face dorsale de la V^e articulation tarso-métatarsienne, qui fournit la principale base de sustentation pour la marche ; mais les durillons de la région démontrent que toute la moitié externe de la face dorsale du tarse fait, depuis longtemps, l'office de semelle.

La jambe droite n'est presque pas tordue. La bourse séreuse accidentelle de la portion externe de l'extrémité supé-

rière du tibia présenta bien les caractères de la bourse d'origine professionnelle.

Le genou droit présente des craquements nombreux, superficiels, indolores, qui caractérisent l'arthrite sèche, tant dans la flexion, que dans l'extension. Il ne peut fournir, ni une extension complète, ni une flexion parfaite. Malgré ces graves défectuosités, c'est un point d'appui très apprécié pour la marche.

Il n'en est plus de même pour la station assise, parce que la flexion de la hanche du côté droit ne peut être achevée, non plus que l'extension du genou. — Lorsqu'on recherche la valeur de ce mode d'exploration, on se trouve d'emblée en présence d'un des signes les plus caractéristiques de la maladie de Little : il suffit de vouloir faire asseoir le malade sur le sol, ou même sur un tabouret peu élevé... il lui est impossible de fléchir suffisamment les cuisses : il n'y a donc pas d'équilibre possible. Et le signe caractéristique de la maladie de Little s'impose à tous : le malade tombe à la renverse !

D'ailleurs, la cuisse droite n'a guère plus d'abduction que la gauche ; et la hanche du côté droit présente une luxation qui n'a guère moins d'importance que l'autre.

Aussi l'attitude professionnelle n'est-elle pas tout à fait la même que celle des autres tailleurs. Malgré le tabouret de 15 centimètres, il y a encore du renversement du tronc en arrière ; et il n'y a jamais le large écartement des deux genoux, ni surtout la traditionnelle manière de s'asseoir vraiment sur les talons.

Quand on explore les mouvements communiqués, on trouve d'emblée l'importance des entraves pour l'extension du pied, celle des genoux et pour l'abduction des cuisses. Ce sont manifestement les obstacles osseux, qui sont devenus les principaux : mais il existe en outre une rigidité musculotendineuse, qui ne laisse pas le moindre doute, surtout pour le tendon d'Achille et pour les adducteurs de la cuisse : ce ne

sont plus de vraies contractures musculaires ; mais ce sont bien des rétractions scléroïdes du système musculo-tendineux.

Comme dans tous les cas de véritable maladie de Little, les membres supérieurs sont moins altérés que les inférieurs. Ils le sont à peu près également à droite et à gauche.

Les articulations des doigts sont noueuses, mais encore souples. Les poignets sont volumineux, mais ils n'ont perdu que l'achèvement des mouvements de pronation et de supination. Les coudes ont tous deux la même forme de luxation divergente, le cubitus en arrière, le radius en avant de l'humérus. Entre le maximum de flexion et le maximum d'extension de chaque coude, il n'y a guère qu'un angle de 50 à 60°. Les deux épaules sont entravées dans leurs mouvements d'abduction et d'élévation, sans qu'on parvienne à en discerner le motif articulaire à travers l'épaisse couche scléro-graisseuse de la région deltoïdienne. On n'y constate d'ailleurs que peu de craquements d'arthrite sèche.

Henri X... est actuellement tailleur à son compte ; il travaille régulièrement, fait honneur à ses affaires ; mène une vie calme et rangée. Il n'a jamais été malade.

Il serait difficile de différencier exactement ce qui est la part de la maladie et ce qui est celle des appareils orthopédiques et surtout celle de leur délaissement prématuré. Ce qui est certain, c'est qu'on ne peut incriminer les ténotomies ni les myotomies : elles ont été bien des fois conseillées ; mais la famille les a toujours systématiquement repoussées. On ne peut davantage mettre en cause les manœuvres de réduction manuelle, ni celles de la mécanothérapie : ce sont des moyens dont il n'a même jamais été question auprès du malade, ni de son entourage.

Sans vouloir porter un jugement absolu, on peut du moins regretter le délaissement prématuré de l'usage des appareils, qui avaient fourni le moyen de marcher.

Cette concession, faite par la faiblesse maternelle au caprice d'un enfant, a eu pour conséquence un déplorable état d'infirmité.

On peut également conclure de ce fait que la méthode des appareils orthopédiques comporte une servitude de longue durée, puisqu'un abandon prématuré peut ruiner tous les résultats antérieurement acquis.

TRAITEMENT

I. -- Indications thérapeutiques.

Il semble qu'on n'ait pas suffisamment apprécié quelles indications résultent de la genèse et de l'évolution des lésions secondaires dans les encéphalites chroniques de l'enfance en général.

On est d'accord sur le point suivant : chez le nouveau-né et chez l'enfant, les lésions secondaires du système nerveux sont toujours beaucoup plus marquées que chez l'adulte ; elles ne consistent pas seulement en dégénération secondaires, mais aussi en un arrêt de développement du névraxe. — Dans le cerveau, l'atrophie et la dégénération gagnent la capsule, la protubérance, le bulbe. Les corps opto-striés sont également frappés secondairement ; le lobe cérébelleux du côté opposé en général (Vulpian, Charcot, Cottard) très atrophié et sclérosé ; ce sont là des lésions secondaires tout à fait spéciales aux encéphalites chroniques de l'enfance. — La moelle du côté opposé à la

lésion présente, non seulement des lésions de sclérose descendante, mais aussi une atrophie toute particulière.

L'atrophie secondaire s'étend même aux os, aux cartilages, aux ligaments, aux tendons, aux muscles du même côté. — Le même retard de développement s'observe sur le crâne, la face, le globe oculaire du côté paralysé. — Si la lésion est bilatérale (et c'est le cas de la maladie de Little), la dégénération secondaire est bilatérale; et, cliniquement, on observe une diplégie, au lieu d'une hémiplégie (Dieulafoy).

Comment ne pas se rappeler que l'atrophie, abandonnée à elle-même, est progressive? Il est donc indiqué d'en enrayer les progrès et même d'en combattre l'importance. Il le faut d'autant plus qu'une lésion secondaire est parfois modifiée par le traitement, bien que la cause primitive se trouve définitivement incurable.

La question vaut la peine d'être serrée de près. Il faut écarter résolument le principe de la résignation.

A quelle date commencer un traitement?

« La guérison de la maladie de Little étant exceptionnelle, les améliorations spontanées assez rares, MM. P. Redard et Paul Bezançon conseillent d'intervenir le plus tôt possible et de combattre, dès qu'elles apparaissent, les attitudes vicieuses. » (*XII^{me} congrès français de chirurgie*, Paris, 1898, p. 597).

De cette appréciation, il faut retenir le précepte de

ne pas différer l'action thérapeutique, car il est judicieux et sage; mais il faut encore préciser dans quelles limites le traitement peut devenir efficace. A côté du pronostic de la maladie, il faut tenir compte du pronostic du traitement.

M. Pierre Marie a raison de l'écrire sans ambages : « Il est évident qu'on ne peut espérer de la thérapeutique la *restitutio ad integrum* d'un système anatomique tel que le faisceau pyramidal atteint d'un défaut de développement.

» Mais en revanche, ce qu'on peut en demander, c'est de favoriser la diminution des phénomènes spasmodiques et, par conséquent, l'amélioration des fonctions des membres. » (*Traité de médecine*, Paris, 1894, VI, 464). Depuis lors, on voit de plus en plus qu'on peut espérer, par surcroît, une amélioration non douteuse des fonctions psychiques.

Ce n'est donc pas en manière de résignation qu'il est indiqué d'instituer un traitement de la maladie de Little; c'est pour atteindre un résultat véritable. Et il importe d'en convaincre les médecins et chirurgiens. A eux incombe la charge de soutenir la persévérance de l'entourage — trop souvent et trop tôt découragé — des infortunées victimes de la maladie de Little.

On peut, et par conséquent on doit, diminuer l'importance de leur infirmité.

Pour supputer quels seront les résultats vraisemblables du traitement, il faut tenir compte de nombreux éléments extrinsèques et surtout de l'*état général* : mais il faut davantage encore apprécier l'*état local*.

MM. Paul Redard et Paul Besançon attachent une juste importance à l'état des muscles des malades.

« De nos recherches sur ce point, disent-ils, il résulte que les muscles sont surtout atteints de contracture spasmodique, sans présenter au début de lésions anatomiques. Ils réagissent normalement ou avec excès à l'électricité et ne présentent de signes d'atrophie que tardivement. Cet état particulier des muscles explique ce qu'on est en droit d'attendre du traitement orthopédique : le spasme une fois vaincu, le muscle peut reprendre toutes ses fonctions. L'atrophie et la rétraction musculaire ne surviennent que lorsque les membres ont été longtemps abandonnés dans une attitude vicieuse. De là l'indication de commencer le traitement le plus tôt possible. » (XII^{me} Congrès français de chirurgie, p. 597.)

Les circonstances ne se prêtent malheureusement pas toujours à la réalisation d'un traitement hâtif.

C'est assez dire combien pourront être incomplets les résultats à espérer.

On ne pourra jamais en préciser d'avance la valeur réelle. C'est pourquoi il faut s'efforcer de pousser l'approximation aussi près que possible ; et pour en approcher il ne suffit pas de juger la valeur des muscles, il faut en outre se rendre compte de ce qui subsiste dans les autres organes, dont la fonction est indissolublement liée à celle des fibres contractiles elles-mêmes.

Il est encore curieux et utile de rechercher quelles sont les conséquences des désordres de la sensibilité,

lorsqu'on limite cette observation aux organes de la motricité. M. A. A. Korniloff, (de Moscou), a eu le mérite d'avancer cette difficile étude. Il a présenté au *Congrès international de médecine* (19-26 août 1897), les sept chiens qui ont servi pour ses expériences. — Tous les sept ont été opérés trois mois, ou trois mois et demi auparavant. On leur a coupé les racines postérieures de différentes paires de nerfs rachidiens ; et, plus tard, on a enregistré les troubles de la sensibilité et ceux de la motricité. — Sectionnant les racines postérieures, on a produit, non seulement une perte de la sensibilité, mais aussi des troubles moteurs, qui, de la simple maladresse peuvent aller jusqu'à la perte complète de la motricité.

M. A. A. Korniloff est d'avis que, si la sensibilité réflexe des muscles est abolie, les mouvements, ou les contractions musculaires ne se font plus, alors même que tout le trajet moteur est absolument intact, depuis les centres psycho-moteurs jusqu'aux terminaisons intra-musculaires inclusivement.

M. Guermonprez attache une grande importance aux faits observés par M. A. A. Korniloff ; ils sont une démonstration de l'harmonie qui existe entre les organes de la sensibilité et ceux du mouvement dans une région déterminée de l'organisme ; c'est presque de la solidarité entre eux. Il en conclut que, pour soigner correctement ce « tout harmonique », il faut le soigner complètement. Il ne faut pas se cantonner à la thérapeutique exclusive des organes du mouvement ; il

faut également s'occuper des organes de la sensibilité et surtout de la sensibilité musculaire.

Sans doute, les ressources ne sont ni nombreuses, ni variées. Encore faut-il ne pas se désintéresser de leur mise en pratique. Le peu qu'on obtient par chacun des côtés accessibles au traitement, exerce une influence propice pour l'amélioration des autres éléments, qui contribuent à l'harmonie de l'ensemble, en approchant de plus près le but final : la guérison (enseignement oral).

L'indication thérapeutique consiste donc à modifier, non seulement les organes musculaires, mais aussi tous ceux qui prennent part à la fonction du mouvement, sans se désintéresser du traitement général, qui domine tout l'ensemble de la nutrition et fournit les ressources des modifications par compensation.

C'est du côté des membres inférieurs, que la maladie présente le plus de gravité ; c'est donc là qu'il faudra le plus de patience et de persévérance. Le but est d'abord est la station debout ; c'est ensuite une manière de marcher, qui, sans prétendre à la bonne grâce et à l'élégance, suffise du moins à ne plus laisser l'infirmes à l'état de tributaire de son entourage. Pour atteindre ce but, il est indiqué de supprimer *la contraction*, car c'est là qu'est *l'entrave*, tant pour la station debout, que pour la progression sans soutien. Sans attendre que la suppression de l'entrave soit devenue complète, il est indiqué de faire patiemment, méthodiquement, l'éducation fonctionnelle des membres inférieurs.

Accessoirement et simultanément, il convient d'agir de même pour les membres supérieurs, pour l'élocution et surtout pour l'intelligence, les sentiments affectifs et pour la volonté, autant du moins que le comportent les aptitudes de chaque malade en particulier.

Les indications thérapeutiques sont donc multiples.

Elles consistent d'abord à écarter tout prétexte à rigidité spasmodique, en organisant un traitement général sédatif.

Elles comportent ensuite la correction des attitudes anormales et des diverses déviations, sans faire le sacrifice des organes utilisables.

Elles imposent surtout l'éducation méthodique et soutenue de toutes les fonctions, altérées, déviées, ou entravées par l'importance et la ténacité des spasmes et déformations, surtout pour les membres inférieurs.

II. — **Traitement médical**

MM. P. Legendre et A. Broca se bornent à reproduire l'opinion de M. Déjérine. « *Dans les formes graves, il n'y a rien à faire !*

» Dans les formes légères, gymnastique suédoise, mouvements passifs, massage, bains salés. » (*Traité de thérapeutique infantile médico-chirurgicale*, Paris, 1894, p. 416). Cette façon est tellement sommaire, qu'elle ressemble à une boutade.

Le traitement de la maladie de Little n'est pas réductible en une formule en quelque sorte aphoristique ; et il nous paraît impossible de s'en tenir à des préceptes de forme absolue, même pour la prophylaxie (1).

Avant tout, il faut organiser le traitement général. Et celui-ci, pour être bien mené, doit commencer par écarter tout ce qui serait de nature à contrarier ses résultats, comme le feraient des médicaments incompatibles.

MM. Paul Redard et Paul Besançon « attachent une grande importance à la recherche des *causes périphériques d'irritation*, dans tous les cas de maladie de Little.

» Il faut lutter, disent-ils, contre les habitudes d'onanisme, opérer les phimosis, détruire les adhérences du prépuce. Après l'excision du prépuce adhérent, ces auteurs ont noté, chez les opérés, la disparition de la contracture des adducteurs. » (XII^{me} Congrès français de chirurgie, Paris, 1898 ; pp. 598, 599.)

C'est une des circonstances propices pour mettre en lumière la sagacité des cliniciens. Il faut éliminer toutes les circonstances extrinsèques de nature à

(1) Comme traitement prophylactique, M. le professeur Pinard recommande la symphyséotomie, parce que c'est le moyen d'accélérer le plus possible le travail de l'accouchement, et d'empêcher, (en certains cas) l'apparition de troubles circulatoires graves chez l'enfant.

Nous croyons devoir préférer un précepte plus étendu ; nous admettons *toutes les ressources* de l'obstétrique, pour abréger la durée du travail, sans excepter la version, ni même le forceps, pourvu que celui-ci soit appliqué avec une dextérité, qui réduise le traumatisme obstétrical à son *minimum*.

entretenir et surtout à provoquer les manifestations de l'irritabilité. On n'y peut réussir qu'à la condition de les connaître ; et c'est là que la fonction médicale a le plus pressant besoin d'être secondée, même en dehors de la famille. Les indications de ce genre sont trop nombreuses et trop variées pour trouver ici leur énumération détaillée.

D'après M. le professeur Dieulafoy, quand la maladie est constituée, l'avenir de l'enfant relève, pour une part, de l'éducateur qui, par des moyens pédagogiques, pourra parfois améliorer l'état psychique. L'honorable professeur n'en indique qu'une seule sorte : ceux qui sont préconisés par M. Bourneville (*Pathologie interne*, 10^e édition, Paris, 1897 ; tome II, page 459). — Nous pensons qu'il faut également tenir compte des autres moyens pédagogiques, dont il ne sera pas question ici, puisque ces moyens ne rentrent pas dans le cadre de notre sujet.

Les malades ne doivent pas être abandonnées dans l'oisiveté. Leur esprit a besoin d'être occupé ; leurs membres doivent être exercés, et même quelque peu fatigués.

Autant il faut éviter le surmenage de ceux-ci, autant il convient d'écarter les travaux d'esprit et les arts d'agrément, pour lesquels le malade ne présente aucune aptitude. — Sans doute, l'éducation n'est pas faite, lorsque tout est subordonné aux caprices plus ou moins fantasques d'un enfant difficile. — Mais en évitant l'écueil de l'indulgence, il ne faudrait pas tomber dans celui qui prétendrait obtenir d'un enfant

psychiquement incomplet une souplesse et des progrès qui sont l'apanage de ceux qui n'ont subi aucune dépréciation. — Le talent pédagogique consiste, auprès des petits malades, dont il s'agit, à tirer parti des ressources disponibles pour en développer la valeur et à discerner les aptitudes nouvelles dès leur éclosion ; à mesure que chacune d'elles fait son apparition, on s'empresse d'en profiter avec patience, mesure et discernement. On ajoute ainsi chaque jour quelque valeur nouvelle à côté de celles que l'on développe.

Cependant, *il faut toujours se préoccuper de la marche*. « Au début de la maladie, on évitera les mauvaises attitudes des membres par des appareils simples, qui remédient à l'influence fâcheuse de la pesanteur du drap. » (P. Redard et Paul Bezançon, page 697). On interposera quelque coussin entre les deux genoux ; on ne fera rien qui augmente l'enroulement du tronc en emprostothonos et l'enchevêtrement des membres en flexion et adduction. Tous ces soins doivent être donnés avec une grande douceur et avec une sollicitude éclairée qui ne puisse jamais troubler le sommeil.

L'éducation de la marche est indiquée, non pas à la façon d'une sorte d'accessoire dont la surveillance et l'économie sont du ressort du personnel secondaire. Il faut attendre le moment propice pour commencer, dans le calme, par trouver le sens et la mesure de l'équilibre. C'est dans l'isolement, en prenant son temps, qu'on fait ensuite les premiers pas. Plus tard, on multiplie les mouvements méthodiques de flexion

et d'extension ; on se sert du chariot flamand, des barres parallèles, ou bien des crosses longues, et tenues à la manière du bâton pastoral. On pourra plus rarement, et surtout plus tard, tirer parti des exercices de station debout au commandement, de l'ascension d'un escalier large et en pente douce, de quelque balançoire-tremplin et mieux encore de l'un des appareils Zander ou de tout autre forme appropriée de la mécanothérapie. Bien souvent, les encouragements deviennent nécessaires pour soutenir les malades et il faut intercaler une période de repos pour calmer les rigidités spasmodiques survenues par la fatigue, seul motif qui fait tomber le malade au cours d'un exercice, même très méthodique.

On s'étonne de trouver encore quelques auteurs pour préconiser l'*électrisation*, malgré James, F. Goodhart, (*Traité pratique des maladies des enfants*, trad. fr. p. 456) et tant d'autres cliniciens expérimentés.

M. P. Redard maintient, en 1898, la prescription de l'électricité statique, des courants faradiques et galvaniques, employés suivant les règles, qu'il a indiquées dans son mémoire de 1893 ; mais il ajoute qu'il faut « de grands ménagements, pour éviter l'action tétanique ». (*Comptes-rendus du XII^e Congrès français de chirurgie*, p. 598). Lorsqu'on apprécie bien l'importance de la restriction ainsi formulée, on se demande comment l'honorable chirurgien y persiste encore.

Le plus grand souci du médecin doit être d'écartier tout ce qui est de nature à occasionner la rigidité spasmodique des muscles. Et on comprend cette

expression tant de fois répétée : « l'électricité ne m'a pas paru donner de grands résultats ».

On a préconisé l'iodure de potassium et l'iodure de fer ; mais ils ne répondent qu'à des indications particulières et temporaires.

Le bromure de potassium et celui de sodium, ou bien le mélange d'un de ces bromures avec l'iodure de même base, ont été employés pour empêcher les accès convulsifs ; mais il convient de les réserver pour les circonstances où leur utilité n'est point douteuse.

Le principal traitement médical consiste en une *judicieuse organisation de l'hygiène* du petit malade.

Il faut l'occuper dans un milieu calme. Les occupations doivent être variées, tantôt psychiques, tantôt matérielles, toujours proportionnées à ses forces, mesurées selon ses aptitudes, conduites sans brusquerie, mais sans faiblesse.

L'entourage calme est le plus précieux pour ces enfants, que les cris font sursauter, que les disputes exaspèrent et que toutes les émotions fortes replongent dans la rigidité spasmodique, qui demeure à l'état de menace permanente. C'est donc le cas d'éviter la promiscuité de nombreux enfants, parmi lesquels se trouve toujours quelque taquin. Les serviteurs ne sont utiles que si leurs soins puisent leur inspiration plus haut que le salaire, toujours jusqu'à la commisération parfois jusqu'au vrai dévouement. A ce titre le milieu familial n'est pas toujours propice, malgré la préférence qu'il faut souvent lui reconnaître.

Le milieu urbain, avec ses assujettissements, ses

multiples et bruyantes surprises, est celui qui convient le moins. Les coteaux boisés, avec des chemins unis et de grandes facilités de repos, seront préférés par les privilégiés qui ont le choix. Le calme des campagnes sera presque toujours suffisant, du moins dans la plupart des cas de maladie de Little : mais il faut toujours insister pour en tirer parti par les promenades prolongées et par le séjour en plein air.

L'atmosphère maritime ne convient guère mieux que le milieu urbain, surtout pendant la saison balnéaire.

L'hygiène alimentaire fait encore partie du traitement général. Les aliments épicés, les boissons stimulantes doivent être interdites ; les aliments copieux et simples, les boissons douces doivent seuls être accordés. L'appétit, généralement sauvegardé, permet que l'on réussisse à soutenir les fonctions digestives : il suffit d'un peu de discernement et de fermeté pour s'opposer aux écarts de régime, qui mettent les enfants et les adolescents dans un état d'éréthisme, qui entrave trop souvent un traitement, se heurtant incessamment à un état de susceptibilité, comme à une sorte d'équilibre instable. C'est là surtout qu'il faut se défier des influences du voisinage : les petits prétendent faire comme les grands ; et chacun veut s'accorder toutes les fantaisies du voisin.

On ne peut faire un traitement complet de la maladie de Little, sans le secours de l'hydrothérapie.

Les douches et le drap mouillé n'y trouvent guère leur place, tant par la brusquerie de leur action pre-

mière, que par les déféctuosités d'un état de pâleur et de maigreur, qui est peu propice aux réactions, qui font nécessairement partie de l'utilité curative de ces moyens.

Les bains tièdes (prolongés ou non), trouvent souvent leur indication. Il est parfois utile de les rendre alcalins et partant sédatifs. Rarement il est possible de faire usage des bains de mer, des eaux chlorurées sodiques fortes et des eaux-mères de Salies-de-Béarn, ou de Salins-de-Jura. Les saisons balnéaires les plus acceptables sont les eaux anodines, quelquefois les alcalines faibles, ou bien les chlorurées faibles.

Dans tous les cas, il sera important de combiner les occupations manuelles, les exercices de la marche et l'éducation intellectuelle et morale au moyen d'une répartition suffisamment équitable, pour sauvegarder la liberté du malade et pour le mettre en mesure de se faire une place dans la société.

III. — **Traitement chirurgical.**

Dès 1893, M. Paul Redard a publié un mémoire « contenant la description détaillée des interventions orthopédiques qui doivent être conseillées dans la maladie de Little » (1).

Bien que ce travail paraisse avoir été peu remarqué,

(1) Traitement orthopédique de la maladie de Little, *Revue de thérapeutique et de pharmacologie*, Paris, 25 novembre 1893.

son auteur insiste sur ce qu'il a paru « bien avant les mémoires de Vincent et La Bonardière, de Lorenz, de Lebrun, de Hoffa, et il fait, au *Congrès français de chirurgie* de 1898 (1), une communication nouvelle et en collaboration avec M. Paul Bezançon.

C'est un simple aperçu des résultats de trente observations. — Dans les dix meilleurs cas, les sujets, autrefois impotents, marchent avec facilité, presque comme les enfants de leur âge. — Dans quinze autres, il a été obtenu des améliorations notables : la marche s'effectue convenablement. — Dans les cinq mauvais cas, l'amélioration a été peu notable : il s'agissait de formes graves, avec idiotie ou état cérébral très défectueux.

Ces discordances confirment bien nos appréciations sur la valeur du pronostic comme base d'appréciation des probabilités de la valeur du traitement.

Il serait injuste d'attribuer toutes les améliorations connues, soit à des coïncidences, soit à l'évolution spontanée.

En janvier 1894, M. Marfan attribue les améliorations qu'il a observées au traitement qui consiste dans ce qu'il appelle « l'éducation méthodique des membres. » (*Presse médicale*).

Pour cette éducation méthodique des membres, il faut d'abord faire exécuter des mouvements passifs de flexion et d'extension. — Si des rétractions fibreuses des tendons s'opposent à ces mouvements, il est néces-

(1) *Comptes rendus du XII^e Congrès français de chirurgie*, Paris, 1898, p. 600.

saire (c'est l'avis de M. Marfan), de pratiquer au préalable la ténotomie. — En même temps que les mouvements passifs, il faut faire du massage. Après les mouvements passifs, on fait exécuter les mouvements actifs et aussi des exercices de marche, que l'on facilite à l'aide d'appareils orthopédiques.

En 1896, M. Vincent, de Lyon, a systématiquement appliqué une méthode très analogue à tous les cas de maladie de Little bien caractérisés avec paraplégie spasmodique des membres inférieurs. Les résultats obtenus par le distingué chirurgien lyonnais ont été publiés par M. La Bonnardière. (*Revue d'orthopédie*, Paris, novembre 1896). Ils se résument constamment en trois points : 1^o une amélioration immédiate au point de vue de la motricité ; 2^o une amélioration progressive et rapide de la marche dans la suite ; 3^o un retentissement favorable sur l'état général.

M. Ed. Lebrun (de Namur) a eu trois fois l'occasion d'appliquer la méthode de Marfan (de Paris) et de Vincent (de Lyon) ; et les résultats qu'il a obtenus concordent entièrement avec les premiers résultats connus. Pour son premier cas, M. Ed. Lebrun a été encouragé par les succès que la ténotomie et le traitement orthopédique avaient donnés dans des cas de paralysie spasmodique congénitale, entre les mains d'Adams (1) et de Lorenz (2). Pour les deux autres, il s'est inspiré de M. Vincent, de Lyon.

(1) Adams. *Du traitement chirurgical des déformations post-paralytiques*.

(2) Lorenz. *International Klinik. Rundschau*. 1891.

De ses trois observations, M. Ed. Lebrun (de Namur) conclut « la nécessité de la section des rétractions tendineuses, qui succèdent à la contracture spasmodique, pour permettre aux muscles non atteints par l'affection d'accomplir leur fonction. » — Que l'auteur ait démontré l'utilité de cette opération de ténotomie, on peut le lui accorder ; mais qu'il en ait prouvé la nécessité, c'est se faire illusion.

Il convient de ne pas méconnaître ce qu'il y a de judicieux dans l'argumentation de M. Ed. Lebrun :

« Il est, en effet, absolument évident, que l'impotence fonctionnelle des membres, dans la maladie de Little, ne reconnaît pas pour cause unique la contracture spasmodique d'un plus ou moins grand nombre de muscles. Les phénomènes de rigidité spasmodique, qui siègent de préférence et sont toujours beaucoup plus accentués dans certains groupes musculaires des membres inférieurs, sont suivis, dans la plupart des cas, de rétractions fibro-tendineuses permanentes, qui rendent définitifs l'équinisme, la flexion ou la demi-flexion des jambes, et l'adduction forcée des deux cuisses. Dès lors, les groupes musculaires non atteints de contracture se trouvent placés et sont maintenus dans de mauvaises conditions, ou dans l'impossibilité de fonctionnement. Les conditions d'équilibre sont absolument défectueuses. La marche, et même la station debout, deviennent impossibles, ou du moins très difficiles. Elles exigent des efforts exagérés, non seulement des muscles des membres inférieurs, mais aussi des muscles du tronc, des membres supérieurs,

du cou et de la tête. Ces efforts augmentent l'état spasmodique des groupes musculaires atteints, ce qui exagère les déformations, et provoque une contraction anormale, violente, de tous les muscles non atteints.

» Aussitôt que les rétractions fibro-tendineuses auront été sectionnées, les muscles non malades vont se retrouver dans des conditions de fonctionnement infiniment plus favorables ; les conditions de statique redeviendront à peu près normales ; c'est ce qui résulte de toutes les observations ; c'est ce qui explique l'amélioration immédiate de la motricité après les myotomies et les ténotomies et aussi l'amélioration progressive par le rétablissement progressif du mouvement dans les muscles jusque là tenus immobilisés. » (*Comptes rendus du XI^e Congrès français de chirurgie*, Paris, 1897, pp. 705-706.)

Des trois observations de M. Ed. Lebrun, la première était un bon cas, qui aurait guéri — très probablement — par le traitement non sanglant ; la seconde est un mauvais cas, quelle que soit la méthode de traitement employée ; et on peut se tenir pour satisfait, quand on a diminué quelque chose de cette importante infirmité. La troisième est parfaitement jugée par l'auteur lui-même, il y a eu un retard de guérison par une intempestive prolongation de l'immobilisation.

OBSEVATION I. (Ed. LEBRUN, de Namur).

Marie R..., âgée de quatre ans, est un enfant unique, née de père et de mère bien portants, sans tares héréditaires. Cette enfant est née à terme, très bien constituée; elle a eu, à trois reprises, des convulsions dans le premier mois de son existence. Elle ne pouvait pas même se tenir debout seule à l'âge de deux ans.

En juillet 1895, elle est présentée à M. Ed. Lebrun. Les membres inférieurs sont contracturés spasmodiquement, les pieds en extension forcée et en rotation en dedans. On éprouve la plus grande difficulté à écarter légèrement les jambes l'une de l'autre. — Il existe cependant des mouvements volontaires. Lorsque l'enfant est placée dans le décubitus dorsal, elle peut fléchir et étendre les jambes. — La station debout et la marche sont très difficiles; l'enfant n'appuie que sur la pointe des pieds; et elle les entrecroise en marchant. — Les réflexes sont exagérés dans les membres inférieurs. Les mouvements des membres supérieurs s'exécutent bien; mais, par moments, quand l'enfant fait des efforts pour se tenir debout et pour marcher, il y a un peu de contracture spasmodique dans les doigts; et les mains s'inclinent vers le bord cubital. Il n'y a pas d'atrophies musculaires, pas de troubles de la sensibilité. — L'intelligence paraît à peu près normale.

Opération, le 17 août 1895. Pendant la narcose, la contracture disparaît dans les adducteurs; mais les pieds restent dans l'extension forcée; il y a rétraction fibreuse des tendons d'Achille. — Après avoir fait la ténotomie des tendons d'Achille et redressé complètement les pieds, M. Ed. Lebrun applique un appareil plâtré, qui maintient les membres en bonne position.

Quinze jours plus tard, cet appareil est enlevé; et on exécute tous les jours, deux fois par jour, des mouvements

passifs de flexion, d'extension, d'adduction et d'abduction, suivis de frictions et de massage des membres inférieurs et de la région lombaire.

Un mois après l'opération, l'enfant exécutait parfaitement, elle-même, tous les mouvements ; elle pouvait se tenir debout, seule, en appuyant parfaitement la plante des pieds.

On commença les exercices de marche en soutenant convenablement l'enfant, les progrès furent rapides ; et, fin septembre 1895, l'enfant pouvait marcher seule.

Depuis lors, l'amélioration a été s'accroissant ; et il y a plus d'un an que la marche est régulière, sans l'aide d'aucun appareil. (*Comptes-rendus du XI^e Congrès français de chirurgie*, Paris, 1897, pages 702-703).

Il n'est pas contestable que M. Ed. Lebrun s'est trouvé en présence d'un bon cas. L'heureuse issue du traitement démontre qu'il faut cesser d'abandonner les malades de ce genre à leur déplorable infortune ; mais il ne prouve nullement la nécessité de la ténotomie. Nous admettons l'enseignement oral de M. Guermont, qui se borne au traitement non sanglant, sans ténotomie, pour les cas de ce genre,

OBSERVATION II (M. Ed. LEBRUN, de Namur).

Léopold B..., âgé de 4 ans, n'a aucune tare héréditaire ; il est né à terme. — Il a eu des convulsions dans les premiers mois de la vie ; il en a encore actuellement. — Vainement on a essayé de lui apprendre à marcher ; il n'a même jamais pu se tenir debout.

En décembre 1895, il entre à l'hospice Fernand-Kégeljan, à Namur. — Les pieds sont en équinisme forcé, les pointes

tournées en dehors, les jambes un peu fléchies sur les cuisses, les genoux collés l'un contre l'autre, les cuisses rapprochées en adduction forcée. — Si l'on veut changer cette position des cuisses, des jambes ou des pieds, on éprouve une résistance insurmontable ; et on provoque une trépidation épileptoïde dans les membres inférieurs. — Les membres supérieurs sont atteints, eux aussi : les doigts sont en demi-extension, les mains un peu fléchies et inclinées vers le bord cubital. — Si on veut faire tenir l'enfant debout, la rigidité spasmodique s'accroît dans les membres inférieurs et dans les membres supérieurs ; elle se manifeste aussi dans les muscles du cou : l'enfant pleure et demande à être couché. — Les muscles de face sont rigides, la figure sans expression, comme un masque. La parole est lente, scandée, monotone. — Il n'existe pas d'atrophie musculaire, pas de troubles de la sensibilité.

Pendant un an et demi, le massage, l'hydrothérapie, le bromure de potassium, l'iodure de potassium, ont été vainement employés.

Opération le 20 juillet 1897. — Pendant l'anesthésie par le chloroforme, les contractions persistent. — M. Ed. Lebrun fait la ténotomie des tendons d'Achille, celle des tendons de la patte d'oie et la section, près des pubis, des insertions des moyen et petit adducteurs et du droit interne. — L'enfant est immédiatement placé en bonne position dans un appareil plâtré, qui n'est enlevé que le 31 août, quarante-deux jours plus tard.

Il n'existe plus aucune tendance à l'équinisme ; mais les articulations sont raides. — L'enfant ne peut exécuter aucun mouvement volontaire.

M. Ed. Lebrun prescrit des mouvements passifs, du massage, des bains tièdes ; et, petit à petit, les mouvements volontaires de flexion et d'extension deviennent possibles, dans la position assise ou couchée.

Le 20 septembre, commencent les exercices de marche, tandis que l'enfant est placé dans un chariot flamand. La

motricité des membres supérieurs s'améliore aussi beaucoup pendant ce temps.

Le 23 octobre, l'enfant passe une partie de la journée dans son chariot flamand, sans se plaindre de fatigue; et il y marche avec assez de facilité. (*Comptes-rendus du XI^e Congrès français de chirurgie*, Paris, 1897, p. 704, 705).

OBSERVATION III. (Ed. LEBRUN de Namur).

Joseph D..., âgé de six ans, a deux frères et une sœur bien portants. La mère est bien portante. Le père est mort de tuberculose pulmonaire à l'âge de trente-six ans. Joseph est né à terme; il n'a jamais eu de convulsions. A l'âge d'un an les parents se sont aperçus que les jambes étaient en extension forcée et les pieds en rotation en dedans.

A l'époque où l'enfant est présenté à M. Ed. Lebrun, la marche et la station debout sont absolument impossibles. Dans le decubitus dorsal, les membres inférieurs sont contracturés, les cuisses un peu fléchies sur le bassin et en adduction forcée. Les pieds sont absolument en équinisme exagéré. L'enfant ne peut exécuter volontairement aucun mouvement des jambes; quand on veut fléchir forcément les jambes sur les cuisses, l'enfant pousse des cris. Les réflexes sont très exagérés: une légère percussion des tendons rotuliens détermine un tremblement épileptoïde très accentué et durant assez longtemps dans les deux membres inférieurs. Il n'y a pas d'atrophie musculaire, pas de trouble de la sensibilité. Il existe un peu de rigidité spasmodique dans les membres supérieurs; cette rigidité s'exagère, quand l'enfant fait un effort, soit pour tenter de s'asseoir, soit pour déplacer son corps. L'intelligence est peu développée; la parole est lente, un peu scandée.

Opération le 17 juillet 1897. — Pendant l'anesthésie sous le chloroforme, les contractures ne disparaissent pas : on sent rigides les adducteurs et le droit interne ; les tendons de la patte d'oie sont également très tendus ; les pieds restent dans un équinisme forcé. M. Ed. Lebrun pratique la ténotomie des tendons d'Achille, des tendons de la patte d'oie et la section, près de leur insertion au pubis, des moyen et petit adducteur et du droit interne. Il laisse ensuite s'éveiller l'enfant, qui peut immédiatement exécuter des mouvements volontaires des jambes. Enfin, M. Ed. Lebrun immobilise les membres dans des appareils plâtrés, en fléchissant les pieds à angle droit et en mettant les membres en abduction et en rotation en dehors, comme le recommande M. Vincent.

Le 27 juillet, dix jours après l'opération, les appareils plâtrés sont enlevés ; les plaies des ténotomies sont parfaitement cicatrisées. — L'enfant exécute facilement des mouvements volontaires de flexion et d'extension ; il n'existe aucune tendance à l'adduction. — Soutenu par les mains, l'enfant peut marcher. — M. Ed. Lebrun applique cependant de nouveaux appareils plâtrés, qui restent en place pendant trois semaines.

Le 19 août, les appareils sont définitivement enlevés. M. Ed. Lebrun note que les mouvements volontaires sont beaucoup moins faciles que le 27 juillet ; les articulations sont enraidies. Il prescrit des mouvements passifs et du massage.

Peu à peu les articulations retrouvent leur souplesse ; et les mouvements se rétablissent.

Fin août, l'enfant peut marcher seul, en se soutenant aux meubles.

Depuis cette époque, l'amélioration a été en s'accroissant. Les mouvements des membres supérieurs sont devenus réguliers ; on n'y constate plus les contractures, que l'on y remarquait, quand l'enfant voulait se mouvoir avant l'intervention.

En octobre, l'enfant marche avec un appareil orthopédique. (*C. R. XI^e C. fr. chir.* 1897, 703-704.)

Cette observation démontre, de la façon la plus nette, quel est l'inconvénient de l'immobilisation prolongée. — Les premiers appareils plâtrés n'ont pas été fâcheux, parce qu'ils ne sont restés appliqués que dix jours. — Les seconds ont provoqué un enraidissement manifeste des membres inférieurs, parce que, succédant immédiatement aux premiers, ils ont fait une immobilisation de trois semaines. — On sait actuellement que c'est beaucoup trop prolongé ?

M. Ed. Lebrun qualifie « d'une utilité discutable », un des points du traitement préconisé par M. Vincent : « c'est l'immobilisation prolongée pendant trente ou quarante jours dans un appareil plâtré, immobilisation prolongée, à laquelle il paraît attacher une grande importance. »

Et la critique belge oppose ses arguments.

« N'est-il pas urgent, lorsqu'on a rendu, par la section des rétractions fibro-tendineuses, la liberté aux muscles, lorsqu'une immobilisation de dix à douze jours aura assuré la cicatrisation des plaies de la ténotomie et l'organisation des tendons dans leur nouvelle longueur, n'est-il pas urgent, dit M. Ed. Lebrun, de se hâter de rendre immédiatement possibles les mouvements. »

Et le chirurgien de Namur reprend le texte enseigné, dix ans auparavant par Sayre (*Leçons cliniques sur la chirurgie orthopédique*, 1887, p. 25) :

« Le mouvement est la condition de vie des muscles et des articulations. Il faut donc leur conserver leurs mouvements normaux, chercher même à les fortifier et à les augmenter. »

M. Ed. Lebrun « croit qu'il est au moins inutile, sinon nuisible, — et cela résulte de ce qu'il a observé auprès de ses trois opérés, — de prolonger l'immobilisation dans un appareil plâtré au-delà de dix à douze jours ; qu'il est préférable d'enlever, dès ce moment, l'appareil plâtré et de commencer les mouvements passifs, le massage, les manipulations et les bains. La guérison, en procédant ainsi, sera beaucoup plus rapide, car on ne courra pas le risque de voir s'ajouter une certaine raideur des articulations à l'inhabileté et à l'inexpérience des muscles. » (p. 706).

En 1898, MM. P. Redart et Paul Bezançon disent encore que « les plâtres ne doivent être laissés que pendant quelques semaines seulement » (*Comptes-rendus du XII^e Congrès français de Chirurgie*, pp. 599-600). C'est déjà un progrès sur la pernicieuse application de l'immobilisation pendant des mois entiers ; mais ce n'est pas suffisant.

M. Guérmonprez a totalement renoncé à l'usage des appareils plâtrés. Loin de contester la valeur de l'immobilisation, il la tient pour nécessaire, mais il n'y a recours que pour reposer les membres après chacune des séances de mobilisation forcée. Pour lui, cette ressource n'est que temporaire et même accessoire parmi les divers éléments d'un traitement complexe qui se réduit à deux ressources principales : la *destruction des attitudes vicieuses et l'éducation des membres*.

§ I. — DESTRUCTION DES ATTITUDES VICIEUSES

Pour atteindre ce résultat, il faut : 1° y préparer les tissus ; 2° rompre les obstacles ; 3° maintenir l'attitude rectifiée ; 4° renouveler périodiquement les séances qui détruisent les attitudes vicieuses.

1° *On prépare les tissus à la destruction des attitudes vicieuses par un massage méthodique.* — Pour y réussir dans des conditions satisfaisantes, il est indispensable de donner à l'enfant une attitude propice. Dans ce but, on lui donne le décubitus dorsal ; on choisit non pas un lit qui s'enfonce trop ; pas davantage une table d'opérations dont la rigidité lui serait pénible : on choisit une table un peu haute, que l'on prend soin de matelasser ou bien de recouvrir d'une couverture de laine pliée en 4 ou 6 épaisseurs. On écarte les autres enfants qui pourraient distraire le patient et surtout les personnes de l'entourage qui seraient de nature à l'effrayer ou à lui inspirer quelque scène d'attendrissement. Le calme est nécessaire et presque l'isolement pour éviter les spasmes réflexes, parce que l'intervention intempestive rendrait les manœuvres douloureuses, plus laborieuses, moins efficaces.

Dans ces conditions, le chirurgien prendra la peine de faire lui-même, une fois de temps en temps, une séance de massage. Ce sera d'abord un frôlement, plus tard une friction et au besoin un vrai pétrissage ; ces

temps successifs sont les seules ressources qui permettent d'apprécier l'état de chacun des muscles et des tendons, d'en juger le volume, d'en mesurer la tension et même de supputer ce qu'il y a de souplesse dans l'atmosphère celluleuse qui les enveloppe. — Il ne suffit pas de se renseigner ainsi directement sur les véritables organes qu'il s'agit de vaincre, il faut aussi mener la friction sur les muscles antagonistes dont l'insuffisance n'est que trop manifeste. Les fessiers, le quadriceps fémoral, les extenseurs des orteils et les péroniers sont amaigris et flasques : la friction les modifie directement; tandis que ce même soin n'a guère qu'une valeur d'exploration pour les fléchisseurs, tant de la jambe que de la cuisse. — Cette friction n'est utile qu'à la condition d'être accompagnée d'un effort soutenu vers l'extension, tandis qu'un aide pratique la contre-extension sur le tronc. On juge parfaitement de l'utilité de cette combinaison, lorsqu'on agit sur les membres inférieurs. Pour peu qu'on y apporte de curiosité patiente et douce, on arrive à discerner chacun des organes rigides, à peu près comme si on l'avait en main, pour ainsi dire à découvert. On fait abstraction de la peau et du tissu cellulaire sous cutané; et on palpe, l'un après l'autre, l'enraidissement de la péri-ténosite et de la péri-myosite; on touche ensuite la raideur qui appartient au tendon lui-même et à son muscle.

Un massage de ce genre ne peut guère durer moins de 15 minutes, encore faut-il parfois l'interrompre pour donner du repos au petit malade.

Ainsi seulement, on prépare méthodiquement les

tissus à la destruction des attitudes vicieuses par le massage.

2° Pour rompre les obstacles, on a proposé divers moyens(1). C'est le cas d'appliquer le mot de M. Redard : « le traitement chirurgical est fréquemment indiqué et d'une importance capitale. » (XII^e Congrès français de Chirurgie, Paris, 1898, p. 599).

Pour MM. Paul Redard et Bezançon, « les ténotomies, les myotomies, sous-cutanées ou à ciel ouvert, rendent les plus grands services.

(1) La section du nerf obturateur a été préconisée par Lorenz pour combattre la contracture des adducteurs de la cuisse.

Ainsi que l'objectent MM. Paul Redard et Paul Besançon, « les manipulations forcées des adducteurs sous chloroforme, allant, dans quelques cas, jusqu'à la rupture, suffisent, en général, pour vaincre leur résistance. » (*Comptes-rendus du XII^e Congrès français de chirurgie*, Paris, 1898, p. 600).

Encore vaut-il mieux opérer une ténotomie ou une myotomie qu'une névrotomie. Il en résulte moins de perturbations dans la nutrition ultérieure. (Guermonprez).

Eulenburg a conseillé de tenter des greffes tendineuses, dans le but de répartir plus également l'influx nerveux sur les deux groupes des péroniers latéraux et des muscles du tendon d'Achille.

Tout en paraissant appuyer ce conseil, MM. Paul Redard et Paul Besançon ne l'ont pas mis en pratique. — M. Guermonprez oppose à la proposition d'Eulenburg la déféctuosité de la nutrition des membres intéressés par la maladie de Little, ce qui est toujours une condition désavantageuse pour le succès d'une autoplastie de quelque sorte qu'elle soit. Il objecte surtout que la modification pathologique du tendon n'est que l'accessoire, la conséquence de l'altération du muscle lui-même ; le principal, c'est la dystrophie du parenchyme contractile du muscle. D'après lui, c'est donc sur le muscle lui-même qu'il faut exercer l'action prépondérante ; il suffit d'attribuer aux tendons quelques soins tout-à-fait accessoires, sans oublier que la périténosité finit par céder au massage et aux mouvements de redressement forcé, pourvu qu'on les pratique correctement et pendant un temps suffisamment prolongé.

» Lorsque les moyens simples ont échoué, lorsque les attitudes vicieuses sont maintenues par la rétraction fibreuse qui a succédé à la contracture spasmodique, il faut couper tout ce qui s'oppose au redressement et placer le membre en bonne position. »

Charcot, Gowers et d'autres ont déconseillé les ténotomies, qui ne sont pas indispensables.

Entre ces deux opinions opposées on rencontre un moyen terme.

Au XII^e Congrès français de Chirurgie, M. Girard, de Berne, a insisté en faveur de la ténotomie dans le traitement de la maladie de Little. Il croit « que la ténotomie, ne fut-ce que du tendon d'Achille, est généralement applicable à tous les cas. Non seulement elle exerce une action très favorable sur l'état spastique des autres groupes de muscles; mais encore, grâce à cet effet, elle exerce une influence remarquable sur la nutrition du membre ténotomisé. »

Sur un enfant de cinq ans, M. Girard « a fait une ténotomie du tendon d'Achille, seulement sur l'une des jambes, parce que les parents voulaient voir d'abord quel en serait le résultat, avant de se décider à faire opérer l'autre pied. — Un an plus tard, le chirurgien a eu la surprise de constater que la jambe opérée, (qui était primitivement atteinte au même degré, et qui possédait les mêmes dimensions que l'autre), avait eu une croissance en longueur beaucoup plus favorable. La différence totale de longueur était d'un peu plus d'un centimètre et se trouvait répartie sur le fémur, la jambe et le pied. »

Et M. Girard ajoute : « ce fait parle en faveur des ténotomies pour les cas en question. » *Comptes-rendus du Congrès*, p. 602). Nous préférons la conclusion de M. Guérmonprez, pour qui ce fait prouve que l'application des soins chirurgicaux à la maladie de Little vaut mieux que le manque de soins. — Rien ne démontre que la méthode du massage et des mouvements forcés n'aurait pas fourni un résultat aussi heureux, et même meilleur. Pour en juger il aurait fallu procéder par comparaison sur les deux membres par les deux méthodes employées isolément, chacune d'un seul côté....

MM. P. Redard et Bezançon ont pratiqué des ténotomies et des myotomies « dans quelques cas exceptionnels de spasmes musculaires, cédant sous le chloroforme, mais se reproduisant malgré divers traitements ». (XII^e Congrès français de chirurgie, 1898, p. 600). Il est vrai que ces honorables chirurgiens affirment en avoir retiré d'excellents avantages. Il n'en est pas moins vrai qu'une récurrence de l'attitude vicieuse n'est pas un motif suffisant pour changer la méthode du traitement; l'insuffisance de la narcose chloroformique n'est surtout pas une indication formelle de recourir à la ténotomie.

Nous adoptons ce qu'enseigne M. le professeur Guérmonprez sur ce point: — « les rigidités qui cèdent pendant la chloroformisation, ne doivent pas être soumises à la ténotomie; — celle-ci s'impose lorsque la méthode des mobilisations forcées s'est montrée manifestement insuffisante et surtout lorsque les

muscles et tendons rétractés ne cèdent pas aux mouvements énergiques de déflexion pratiqués avec énergie et sans chloroforme ».

M. Redard lui-même a pu se rendre compte de la possibilité d'améliorer les malades de Little sans leur faire subir aucune ténotomie.

OBSERVATION... (P. REDARD et Paul BEZANÇON).

Rose L..., est née à six mois. La rigidité est apparue très tôt ; elle est limitée aux membres inférieurs.

En 1894, l'enfant, âgée de deux ans, présente un équinisme extrême. Les essais de marche ne se font que sur la face dorsale des orteils, qui frotte sur le sol. — On fait des massages prolongés au dispensaire Furtado-Heine. Des mouvements passifs sont répétés à domicile par la mère. L'enfant porte des appareils à tuteurs métalliques.

Deux ans plus tard, la petite fille va si bien, qu'elle a pu faire quelques kilomètres à pied.

En 1898, quoique le traitement ait été moins suivi, à cause des occupations de la mère, l'enfant marche bien ; elle va à l'école. *La ténotomie ayant été refusée par les parents*, un des talons ne pose pas tout à fait à terre ; mais *l'amélioration est manifeste*. (*Comptes-rendus du XII^e Congrès français de chirurgie*, Paris, 22 oct. 1898, p. 601).

On peut donc obtenir une amélioration réelle tant locale que générale, sans recourir à aucune sorte de ténotomie.

Mais on n'obtient des résultats de ce genre qu'à la condition d'opposer avec ténacité, la longue durée de

plusieurs mois et même de plusieurs années de traitement avec l'intercalation d'un nombre convenable de séances de mobilisation.

Pour rompre les obstacles, il y a donc une autre ressource que celle des ténotomies soit sous-cutanées, soit à ciel ouvert ; c'est celle de la *mobilisation forcée*.

Pour y réussir il faut se servir de la table indiquée pour le massage, c'est le « plint élevé » des gymnastes suédois

Pour *mobiliser la hanche*, il faut lutter contre la flexion et l'adduction et, par conséquent, rechercher l'extension et l'abduction de la cuisse. — Le patient est placé dans le décubitus ventral. Un aide pratique la contre-extension : il se tient debout à la tête de l'enfant ; il le soutient à pleines mains par la portion supérieure du thorax, au-dessous des aisselles. On prend la précaution de maintenir en dehors de la table la moitié du tronc et surtout le membre inférieur qu'il s'agit de mobiliser. Un chirurgien est placé au niveau de la hanche pour soutenir et immobiliser l'os iliaque. L'une de ses mains est étalée sur la fesse, tandis que l'autre prend insertion sur le pubis, dans la région inguinale : ce chirurgien est favorisé dans son action par un aide qui s'empare du membre congénère qu'il se borne à maintenir pour le mieux. Un autre chirurgien mobilise le fémur en le saisissant vers le genou d'une main, tandis qu'il soutient le pied de l'autre main. C'est ce dernier qui exerce successivement quelques petits mouvements de flexion, puis de longs efforts d'extension ; il fait ensuite des efforts d'abduction et

de circumduction pour recommencer alternativement les uns et les autres, toujours sans brusquerie, mais lentement, en gagnant chaque fois une étendue plus grande, malgré la résistance qui cède peu à peu, spécialement au moment de quelques petites secousses. Il faut avoir perçu soi-même la sensation des ruptures successives des tissus de la péri-ténosite et de la péri-myosite pour apprécier l'efficacité des manœuvres de ce genre. Il en est de même des ruptures du tissu musculaire : elles se font à des hauteurs variées, comme on le voit directement pendant la ténotomie à ciel ouvert du sterno-cléido-mastoïdien.

Sans doute, les ruptures sous-cutanées ainsi produites aboutissent à des cicatrisations faites à l'abri de l'air. Celles-ci ont elles-mêmes pour conséquences de véritables rétractions cicatricielles. On obvie aux inconvénients de celles-ci par les appareils d'immobilisation, quitte à recommencer le même soin de mobilisation en temps opportun. On gagne chaque fois un résultat partiel sans courir les risques d'une action chirurgicale sanglante.

Il est vraiment remarquable que les violences ainsi faites soient d'ordinaire peu douloureuses. Sans doute, il y a quelques enfants qui souffrent réellement, mais on en voit d'autres qui exploitent la circonstance, en vue d'obtenir quelque jouet ou quelque friandise; on en voit surtout pour qui la séance devient un jeu, un divertissement, un motif de rire, sans contrainte et sans exagération. — Le plus communément, ce sont les premières séances qui sont douloureuses, en même

temps que laborieuses et délicates à gouverner, tandis que les autres deviennent de plus en plus simples et anodines.

Pour mobiliser la hanche, il faut s'occuper d'un côté à la fois ; et il est indispensable d'y employer deux chirurgiens et deux aides, lorsque la manœuvre est pratiquée pour la première fois, ou bien lorsqu'elle présente de véritables difficultés par l'importance de l'attitude vicieuse, ou bien par l'enchevêtrement des deux genoux.

Il n'en est plus de même pour mobiliser les deux *genoux* : les deux chirurgiens peuvent agir simultanément sur les deux genoux, l'un pour le droit, l'autre pour le gauche. L'enfant, toujours dans le décubitus ventral, est placé vers le milieu de la table. Chacun des chirurgiens applique, d'une main, la portion inférieure du fémur sur la table, tandis que, de l'autre, il prend point d'appui sur la plante du pied, ou bien sur la portion inférieure de la jambe. Dans ces conditions, il devient facile de produire successivement des mouvements de flexion pour prendre une sorte d'élan, puis des efforts d'extension pour lutter contre la contracture du biceps fémoral et des muscles de la patte d'oie (couturier, demi-tendineux et droit interne). — Il est à peine besoin d'ajouter que, pour mener à bien cette manœuvre, il faut que les aides y collaborent, en fixant le petit malade sur la table et l'empêchant de se tordre, ou de se dérober ; on y parvient en fixant énergiquement le bassin sur la table, et même tout le tronc, jusqu'aux épaules.

Lorsqu'il s'agit de très jeunes enfants, le décubitus ventral n'est pas indispensable. Il a même l'inconvénient de provoquer une sorte d'épouvante, qui augmente la rigidité des contractures. Dans ces conditions, il vaut mieux placer l'enfant dans le décubitus dorsal : deux chirurgiens peuvent aisément mobiliser les deux hanches à la fois. De la même façon et sans désespérer, ils font la mobilisation des deux genoux, dès que l'autre est devenue suffisante.

Pour mobiliser le *pied*, on place le petit malade dans la station assise sur le bord de la table. Un aide maintient le tronc, en même temps que le membre congénère, tandis qu'un autre aide maintient la portion inférieure de la jambe, dont il s'agit de corriger la déviation en varus-équín. Le chirurgien s'assied sur un siège très bas ; et il mobilise successivement les diverses articulations, maintenues rigides par le spasme des muscles fléchisseurs et spécialement du triceps sural. Il commence par maintenir les malléoles d'une main, en relevant énergiquement l'avant-pied par l'effort de l'autre ; puis il agit simultanément sur le talon et sur l'avant-pied, en vue de détordre le varus, comme il a corrigé l'équinisme. Enfin, il maintient l'arrière-pied d'une main, tandis qu'il saisit l'avant-pied de l'autre main pour détruire l'inflexion sur le bord interne et sur la voûte plantaire.

Pour le *membre supérieur*, on applique, s'il y a lieu les mêmes principes de mobilisation. — Il faut toutefois signaler un contraste véritable entre ce qui concerne le membre supérieur d'une part, le pied d'autre part :

pour le premier, la manœuvre est tellement simple et facile, (dans la presque généralité des cas,) qu'il suffit de montrer une fois ce dont il s'agit à quelque personne de l'entourage : la suite du traitement est facilement achevée dans les familles. Pour le pied, au contraire, l'effort de réduction est toujours très important, souvent pénible, et d'ordinaire incomplet.

Il faut des séances successives et à des intervalles suffisamment distancés, pour ajouter peu à peu des résultats nouveaux à ceux qui ont été antérieurement obtenus et surtout pour arriver à l'idéal de l'hyper-correction. Les chirurgiens ont tous apprécié ce contraste entre ce qui concerne le pied d'une part, ce qui est du membre supérieur d'autre part. — Pour celui-ci, aucun d'eux ne propose de ténotomie, (du moins systématique) ; pour celui-là, ils s'accordent le plus souvent, du moins en ce qui regarde le tendon d'Achille.

C'est donc pour le pied, plus encore que pour tous les autres segments de membre, qu'il importe de conserver les résultats acquis par chacune des séances de mobilisation.

3° Pour *maintenir l'attitude rectifiée*, on a proposé bien des ressources qui se réduisent à trois types. MM. Redard et Bezançon ont, comme tant d'autres, conseillé de maintenir les membres « en hyper-correction dans un appareil plâtré, pendant quelques semaines, et quelquefois davantage, dans des appareils orthopédiques. » (p. 600).

OBSERVATION (P. Redard et Paul Bezançon).

P... E... est né avant terme, à sept mois ; il a eu des convulsions répétées.

En 1894, il est âgé de sept ans et demi. Il a un strabisme alternant, un peu de chorée aux membres supérieurs, de la raideur avec flexion marquée aux membres inférieurs. Son intelligence est légèrement en retard. — M. P. Redard fait la section des deux tendons d'Achille. Cette opération supprime définitivement l'équinisme. On applique ensuite un appareil plâtré comprenant les membres inférieurs.

Puis, on pratique, pendant très longtemps, des séances de massage et de mouvements communiqués.

En juin 1898, l'enfant a encore un peu de contracture des adducteurs. Les pieds sont en bonne attitude, sauf un peu de valgus, que corrigent les chaussures. Malgré cette défectuosité, l'enfant va à l'école ; il peut faire à pied deux kilomètres (*Comptes-rendus du XII^e Congrès français de Chirurgie*, Paris, 22 octobre 1898, p. 601).

Dans quelques cas, les mêmes auteurs ne se contentent pas de combiner la ténotomie avec un appareil plâtré ordinaire ; ils vont jusqu'à en envelopper la moitié du corps du petit infirme.

OBSERVATION (P. Redard et P. Bezançon).

D... T... est un enfant né à terme après deux autres frères bien portants. L'accouchement a été très difficile. L'enfant est resté en état de mort apparente pendant plusieurs heures ; il a eu des convulsions.

A l'âge de cinq ans, il a encore de la contracture en flexion des deux membres inférieurs, et un peu de maladresse des mains. M. P. Redard pratique, sous chloroforme, la section des deux tendons d'Achille ; puis il fait le redressement des membres ; enfin il applique un grand appareil plâtré.

Plus tard, il fait renouveler des séances de massage prolongé pendant plus d'un an ; il y ajoute des mouvements actifs et passifs ; il fait faire l'éducation des muscles, et fait porter un appareil à tuteurs métalliques pendant plusieurs mois.

Le résultat est devenu excellent : l'enfant, qui ne pouvait marcher, monte ses étages sans peine ; il va et vient parfaitement. L'intelligence est presque normale (*Comptes-rendus du XII^e Congrès français de Chirurgie*, 1898, pp. 600, 601).

Il faut reconnaître toutefois que les mêmes auteurs délaissent parfois l'usage du plâtre qui a l'inconvénient d'être lourd et celui de n'être pas compatible avec des renouvellements fréquents. — Ils réservent le plâtre pour l'hyper-correction des pieds-bots et ils ajoutent « si les adducteurs sont contracturés, on fixera les cuisses dans l'abduction forcée, maintenues par une planchette » (p. 599).

Un second type d'appareils se compose de tuteurs d'acier avec des anneaux en cuir garni : des boules ou des liens en caoutchouc effectuent sans brusquerie et progressivement la correction des attitudes vicieuses. Ces appareils, dits orthopédiques, ne donnent d'ordinaire que de médiocres résultats. C'est à eux que l'on peut appliquer ce jugement de MM. Redart et Bezançon : « Ce traitement mécanique convient peu en général. » Comme l'enseigne M. Guérmonprez, nous préférons des appareils formés d'attelles de bois

maintenues par des bandes de toile avec des garnitures de feutre ou de ouate. Pour le pied, c'est une semelle, deux attelles latérales en L d'autre part. — Pour le genou, c'est une attelle postérieure principale. Avec deux attelles latérales, accessoires qui s'opposent au déplacement pendant la nuit. — Pour les hanches, ce sont quatre attelles en bois chantournées, deux postérieures, deux latérales.

Ces appareils maintiennent efficacement l'attitude rectifiée; ils ne sont point pesants, et il est aisé de les renouveler en temps propice. Ils ont même l'avantage de n'être pas coûteux.

4° Le *renouvellement périodique des séances qui détruisent les attitudes vicieuses* est certainement le plus difficile à formuler, précisément parce qu'il est toujours délicat de le proportionner aux indications à ce point variées qu'il n'est guère possible d'en énumérer les nombreuses éventualités.

Quand la mobilisation provoquera une véritable poussée inflammatoire, c'est un motif suffisant pour temporiser et même pour ajourner la séance ultérieure de mobilisation.

Quand la mobilisation provoque soit une douleur réelle, soit une fatigue de quelque importance, la périodicité de quatre jours sera doublée et au besoin triplée.

Autant il convient d'apporter d'ordinaire la régularité des intervalles de deux à quatre jours, autant il faut savoir suspendre le traitement s'il survient une maladie intercurrente.

§ II. — ÉDUCATION DES MEMBRES.

Le massage est donc utile et aussi les exercices de mobilisation des articulations des membres ; mais tout n'est pas là. Il faut y ajouter une sorte de gymnastique de chambre, dont l'usage méthodique et patient n'est guère réductible en une formule simple.

Il n'est pas question d'appliquer aux petits malades les procédés classiques, dont la description se retrouve dans tous les traités de gymnastique. Ce qu'il faut, c'est tirer parti des mouvements qui restent encore utilisables, afin de faire une véritable et lente éducation des muscles, dont les habitudes sont viciées par une longue et tenace rigidité.

Cette partie du traitement exige du tact, de la patience et un véritable dévouement : ce sont des conditions de succès, qui se rencontrent parfois dans les familles. M. le professeur Brissaud en a, lui aussi, fait connaître un résultat dans ses leçons. En présentant un petit garçon atteint de maladie de Little, il fait remarquer « que la démarche du malade s'est considérablement améliorée depuis quelques mois, Grâce aux soins vigilants dont il a été entouré et à l'éducation incessante qu'il a faite lui-même de ses mouvements, sous la surveillance de ses parents, il est parvenu à se débarrasser du *sautillement spastique* qu'on observe si souvent dans les paraplégies avec contracture. Il a perdu également l'habitude de frotter le sol avec la pointe de ses

chaussures. Depuis un an environ, dit son père, il n'use plus le bout de ses souliers. Malgré ces améliorations, il a encore beaucoup à faire pour que la marche rede-vienne l'acte automatique qu'elle doit être chez les sujets normaux : chaque pas est encore un acte calculé. Mais l'enfant n'a que huit ans ; et nous sommes en droit d'espérer que les progrès s'accroîtront de jour en jour ». (Paris, 1895, p. 113.) Nos observations confirment absolument ces paroles d'espérance ; elles en sont de nouvelles justifications.

Ce n'est du reste pas l'opinion d'un seul. D'après M. le professeur G. Dieulafoy, quand la maladie est constituée, l'avenir de l'enfant relève du chirurgien, qui pourra, dans une certaine mesure, corriger les difformités atrophiques par les procédés orthopédiques. (*Pathologie interne*, 10^e édition, Paris, 1897, II, 459.)

M. Pierre Marie est plus précis : « C'est surtout de l'éducation spéciale des membres, qu'il faut attendre les résultats favorables. On parviendra à effectuer cette éducation par l'usage des mouvements passifs méthodiquement faits, par un massage rationnel et plus simplement encore par la gymnastique. — On arrivera de la sorte à assouplir les membres et à régulariser l'influence de la volonté sur la contraction des muscles ; car ce sont, en somme, les troubles de la contractilité volontaire, qui constituent l'essence de la maladie. » (*Traité de médecine*, Paris, 1894, VI, 461.)

Un autre médecin y insiste également :

« Dans les formes susceptibles d'amélioration, c'est

l'éducation méthodique des membres, qui a donné, jusqu'ici, les meilleurs résultats.

» Les mouvements passifs, le massage, une gymnastique rationnelle peuvent arriver à diminuer la raideur musculaire et à restituer en partie aux membres leurs fonctions. » (Paul Simon, *traité des maladies de l'enfance*, Paris, 1898, IV, 620.)

Il n'est pas jusqu'au chirurgien pour reconnaître l'utilité de l'éducation de la marche.

« La suspension verticale a donné d'importantes améliorations » à MM. P. Redard et Paul Bezançon.

Ces auteurs « recommandent aussi la suspension verticale pendant la marche. Une poulie fixée à l'anneau de l'axe métallique de l'appareil à suspension ordinaire, et glissant sur une longue corde horizontale, permet au malade, — qui n'a plus le poids de son corps à porter, — de se déplacer en appuyant les pieds sur le sol.

» On indique au sujet les mouvements rythmiques, qu'il doit faire avec ses membres inférieurs. » (XII^{me} *Congrès français de chirurgie*, Paris 1898, p. 598).

On a de même signalé les charriots de Darrack, de Meige Case, de Forest Willard, et surtout le chariot flamand.

Lorsque ces moyens ne sont plus indispensables, le temps est venu d'employer un soutien moins absolu ; alors surtout il faut préserver l'enfant des corsets à tuteurs latéraux en acier (ce serait supprimer l'éducation fonctionnelle des muscles du tronc). M. Guermonprez a essayé les divers moyens connus : les béquilles,

le balcon, et les « *alpen stock* ». Le premier moyen, sans aller jusqu'à la paralysie radiale si connue, a du moins l'inconvénient d'entraver la nutrition déjà si défectueuse des membres supérieurs. Le deuxième est contre-indiqué parce qu'il favoriserait la flexion des cuisses sur le bassin et l'incurvation du tronc en avant. — Ainsi on est amené au choix des « *alpen stock* ». Une éducation analogue est à conduire pour les membres supérieurs sans perdre de vue la prépondérance qu'il faut toujours réserver à l'éducation fonctionnelle de la marche.

Reposer souvent le jeune infirme, l'encourager de toutes les façons, constater les progrès, les lui montrer, leur donner une valeur utilitaire, l'intéresser lui-même à tous les détails qui le rendent de plus en plus indépendant, c'est lui ouvrir des horizons d'un charme inappréciable ; c'est un moyen, et non le moindre, de le sortir de son infirmité, même par le côté psychique.

CONCLUSIONS

I. — La maladie de Little remonte toujours soit à une naissance avant terme, soit à un accouchement laborieux avec asphyxie du nouveau-né qui vient en état de mort apparente ; mais son importance se trouve souvent connexe de quelque tare héréditaire (nervosisme, syphilis, alcoolisme et autres intoxications).

II. — La pathogénie de la maladie de Little se trouve souvent élucidée par une altération partielle ou totale dans le trajet des faisceaux pyramidaux depuis leur origine dans la substance corticale jusqu'à leur terminaison dans la moelle épinière.

Ce peut être un arrêt de développement ou bien un processus dégénératif qui fait suite à une hémorrhagie du sinus longitudinal supérieur, mais ces lésions anatomo-pathologiques n'ont pas été toujours constatées dans toutes les autopsies publiées jusqu'à ce jour.

III. — Dans sa forme commune, la maladie de Little est une paralysie spasmodique des quatre membres, plus prononcée aux membres inférieurs, caractérisée

plus par l'état spasmodique que par la paralysie, ne se compliquant pas de convulsions, ni de troubles intellectuels.

IV. — Dans les formes rares, il convient de ranger :

- a) Les cas compliqués de convulsions ;
- b) Ceux des idiots ;
- c) Ceux qui ont des mouvements choréo-athétosiques ;
- d) Ceux qui présentent de la paralysie ;
- e) Les cas exceptionnels où l'on a signalé des troubles sensitifs et sphinctériens.

V. — La terminaison de la maladie de Little est une guérison, du moins, une amélioration progressive dans les meilleurs cas ; elle est au contraire une déplorable et définitive infirmité lorsqu'elle est grave et surtout compliquée de troubles trophiques importants. Entre ces deux extrêmes, se trouvent des cas, probablement nombreux dont l'évolution est susceptible d'amélioration, grâce à un traitement méthodique et une éducation prolongée, pourvu que l'un et l'autre soient entrepris à une époque sagement choisie de l'enfance ou de l'adolescence.

VI. — Le traitement de la maladie de Little est utilement entrepris dès que le diagnostic est bien acquis.

Il consiste avant tout à écarter toutes les causes d'irritation ; choisir une alimentation douce, un entourage placide, des jeux tranquilles dans l'atmosphère des champs ;

Diminuer l'irritabilité musculaire par les bains prolongés tièdes (alcalins au besoin) et par les frictions lentes, modérées et prolongées;

Combattre les attitudes vicieuses par des mobilisations méthodiquement menées, malgré quelques douleurs, et renouvelées un certain nombre de fois, à des intervalles de deux à huit jours; réserver les ténotomies pour les rétractions anciennes et irréductibles par la mobilisation;

Conduire avec patience et sollicitude l'éducation fonctionnelle des membres sans attendre que les mouvements soient redevenus complets, et sans imposer prématurément de vigueur, de rapidité, ni d'amplitude aux mouvements restitués.



Vu : le Doyen,

BROUARDEL.

Vu : le Président de Thèse,

HUTINEL.

Vu et permis d'imprimer :

Le Vice-Recteur de l'Académie de Paris :

GRÉARD

INDEX BIBLIOGRAPHIQUE

- AMIEUX. — *Sur quelques cas d'affections spasmo-paralytiques datant de l'enfance* (Thèse de Paris, 1899-1900).
- ANTON. — *Angeborene Erkrankungen des centralnervensystems* (Wien, 1890).
- BOURNEVILLE et RELAY. — *Imbécilité, paraplégie spasmodique* (Progrès médical, 22 mai 1897).
- BRISSAUD. — *Leçons sur les maladies nerveuses* (1^{re} série, Paris, 1895).
- *Diagnostic de porencéphalie probable* (Semaine médicale, 1896, p. 36).
- CESTAN et PHILIPPE. — Semaine médicale, 22 décembre 1897, pages 473-474.
- DÉJÉRINE. — *De l'hémiplégie spasmodique cérébrale* (Bulletin médical, 13 janvier 1895).
- *Maladie de Little. Rigidité spasmodique des membres* (Revue des maladies de l'enfance, 1892).
- DELECROIX. — *Deux cas de maladie de Little, ténotomies et myotomies multiples. Traitement orthopédique consécutif ; guérison et amélioration* (Annales de la Société belge de chirurgie de Bruxelles, 1896-97, IV, 236-241).
- D'ESPINE et PICOT. — *Manuel des maladies de l'enfance*, 1889.

- ERB. — *Ueber spastische spinalparalysie* (Virchow's Arch. et Memorabilien, 1877).
- FOURNIER et GILLES DE LA TOURETTE. — *La notion étiologique de l'hérédo-syphilis dans la maladie de Little* (Nouvelle iconographie de la Salpêtrière, 1895).
- FREUD, G. — *Zur Kenntniss der cerebralen Diplegien des Kindesalters* (Leipzig et Vienne, 1893, p. 153).
- GANGHOFIER. — *Weitere Mittheilungen über cerebrale spastische Lähmungen im Kindesalter* (Zeitsch. f. Heilk. XVII).
- GASNE. — *Etude des localisations spinales de la syphilis héréditaire* (Gazette hebdomadaire de méd. et de chir., 1898).
- GOWERS. — *On birth palsies* (Lancet, 1886). — *Diagnosis of diseases of the Brain* (2^e édition).
- HARTEMANN. — *Des affections spasmo-paralytiques infantiles* (Thèse de Nancy, 1895).
- HEINE. — *Spinale Kinderlähmung* (Stuttgart, 1860).
- LA BONNARDIÈRE. — *Traitement orthopédique des affections tabeto-spasmodiques infantiles, et particulièrement de la maladie de Little* (Revue d'orthopédie, 1896, pages 421 et suivantes).
- LANNOIS. — *Les diplégies cérébrales* (Revue de médecine, pages 892-917, 1893).
- *Athétose double et diplégies cérébrales de l'enfance* (Bulletin médical, 19 avril 1893).
- LAPINSKY. — *Zwei Fälle von spastischer spinalparalysie* (Zeitsch. f. Klin. Med. XXVIII, 3-4, p. 362).
- LEBEUF. — *Traitement de la maladie de Little par le massage et la mobilisation* (Thèse de Paris, 1899-1900).
- LEBRUN. — *Contribution à l'étude du traitement chirurgical de la maladie de Little* (Revue de chirurgie, Paris, 1897, XVII, p. 1064).
- LEGENDRE et BROCA. — *Thérapeutique infantile* (Paris, 1894, p. 416).
- MARFAN. — *La maladie de Little* (Presse médicale, janv. 1894).
- *L'hémiplégie spasmodique infantile* (Bulletin médical, 24 mai 1899).

- MICHAÏLOWSKI. — *Étude clinique sur l'athétose double* (Thèse de Paris, 1892).
- Nouvelle iconographie de la Salpêtrière, 1892.
- MYA et LEVI. — *Studio clinico ed anatomico relativo ed un caso di diplégia spastica congenita* (Riv. di patol. nerv. et ment., Nov. 1896).
- NAEF. — *Die spastische spinalparalysie in Kindesalter* (Thèse de Zurich, 1885).
- NEWMARK. — *American journal of medical sciences*, avril 1893.
- PELIZIUS. — *Arch. f. Psychiatrie*, xvi, 1885.
- PIERRE MARIE. — *Leçons sur les maladies de la moelle* (Paris, 1892 ; *Traité de médecine*, 1894, vi ; *France médicale*, avril 1891).
- POLLACK, L. — *Ein Fall von aug. spast. spinalparalysie und bilater. athétose* (Berl. kl. Wochens, 1880).
- RAYMOND. — Article *Tabes spasmodique* du Dict. des sciences médicales.
- *Clinique des maladies du système nerveux* (3^e série).
- *Sclérose en plaques chez un enfant* (*Presse médicale*, 1899, 61-63.)
- RAILTON. — *Birth palsy* (*Brith. med. jour.*, 27 fév., 1892, 441).
- ROSENTHAL, EM. — *Contribution à l'étude des diplégies cérébrales de l'enfance* (Thèse de Lyon, 1892).
- RAILTON. — *A case of infantile spastic diplegia with tremors of the « disseminated sclérosis » type* (*Brit. Méd. journ.*, 1891, 1).
- ROSS. — *On the spasmodic Paralyses of Infancy* (*Brain*, vol. V, 1882-83).
- ROUX. — *Traitement chirurgical et orthopédique de la maladie de Little* (Thèse de Paris, 1899-1900).
- RUPPRECHT. — *Ueber angeborene spastische Gliederstarre und spastische contracturen* (*Volkmann's Vort.*, n° 198, 1881).
- SACHS. — *Die Hirnlähmung der Kinder* (*Volkmann's Vort.*, N.-F., n°s 46-47 ; *innere med.*, n°s 16-17).
- SARAH MAC NUTT. — (*Am. Journ. of Obstetrics et Am. Journ. of Med. Sc.*, 1885).

SCHULTZE. — Deutsch. med. Woch., 1882.

SIMARD. — *Etude clinique sur une forme de contracture infantile, intéressant particulièrement les muscles adducteurs* (Th. de Paris, 1884).

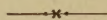
SIMON. — *Traité des maladies de l'enfance*, IV, 1898.

VINCKLER. — *Les nerfs trophiques* (Flandre médicale, 2 mai 1875, et Revue neurologique, 1895, 710).

WOLTERS. -- *Angeborene spast. Gliederstarre und spastische contracturen* (Thèse de Bonn, 1888).



TABLE DES MATIÈRES



INTRODUCTION	5
HISTORIQUE.....	11
DÉFINITION	17
ÉTIOLOGIE.....	21
ANATOMIE PATHOLOGIQUE ET PATHOGÉNIE.....	26
CONSIDÉRATIONS GÉNÉRALES. — FORME COMMUNE.....	37
FORMES RARES	62
DIAGNOSTIC.....	74
PRONOSTIC.....	89
TRAITEMENT :	
Indications thérapeutiques.....	106
Traitement médical.....	112
Traitement chirurgical	119
CONCLUSIONS	149



